

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

--o§o--

Année 1959

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

André [,]
PLEE

né le 27 mai 1928 à Cognin (Savoie)

Présentée et soutenue publiquement le

5 février 1959

Les Anévrismes des sinus de Valsalva
rompus dans les cavités cardiaques droites.

Président : M. Pierre [,]SOULIE, Professeur

--o§o--

74^N

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1959

THESE
pour le
DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

André P L É E

né le 27 Mai 1928 à Cognin (Savoie)

Présentée et soutenue publiquement le

LES ANEVRYSMES DES SINUS DE VALSALVA

ROMPUS DANS LES CAVITES CARDIAQUES DROITES

Président : M. Pierre SOULIÉ, Professeur.



MM. BENARD (H.), BROCC (P.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.), CHABROL (Et.),
CHAMPY (C.), CHEVALLIER (P.), DEBRE (R.), DONZELOT (E.), GASTINEL (P.);
GUILLAIN (G.), HALPHEN (E.), HARVIER (P.), HAZARD (R.), HEUYER (G.),
LAROCHE (G.), LAUBRY (Ch.), LEMAITRE (F.), LEVY-SOLAL (E.), LHERMITTE
(J.), LIAN (C.), LOEPER (M.), MARION (G.), MATHIEU (P.), MOCQUOT (P.),
MONDOR (H.), MONOD (R.), MULON (P.), OLIVIER (E.), RICHT (Ch.),
STROHL (A.), TANON (L.), VELTER (E.).

Doyen Léon BINET
Membre de l'Institut

Assesseur Jean VERNE

I. PROFESSEURS

MM.

Anatomie	CORDIER (G.)
Anatomie pathologique	DELARUE (A.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports...	CHAILLEY-BERT(P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique	REDON (H.)
Clinique de cardiologie	MOUQUIN (M.)
	(Beaujon.....SICARD (A.)
	(CochinQUENU (J.)
Cliniques chirurgicales	(Hôtel Dieu ...MENEGAUX (G.)
	(Salpêtrière ...MOULONGUET (P.)
Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique ...	MERLE D'AUBIGNE(R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire	de GAUDART-D'ALLAINES
Clinique de chirurgie infantile et orthopédie	FEVRE (M.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire	MATHEY (J.)
Clinique génétique médicale	LAMY (M.)
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T.)
	(Bichat....JUSTIN-BESANCON (L.)
	(BroussaisDE GENNES (L.)
Cliniques médicales	(CochinMOREAU (R.)
	(Hôtel Dieu ...BARIETY (M.)
Clinique médicale d'hydro-climatologie thérapeutique..	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT(L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN (R.)

Clinique de neuro-chirurgie	PETIT DUTAILLIS (D.)
(Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales .. (Port-Royal	VARANGOT (J.)
(Tarnier	LANTUEJOUL (P.)
Clinique ophtalmologique	RENARD (G.)
Clinique oto-thino-laryngologique	AUBIN (A.)
Clinique de pédiatrie Sociale	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile	MICHAUX (L.)
Clinique de puériculture	LELONG (M.)
Clinique rhumatologique médicale et sociale	COSTE (F.)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale	SENEQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique	FEY (B.)
Electrophysiologie médicale (chaire à titre personnel).....	DJOURNO (A.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	SOULIE (P.)
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et clinique de la première enfance	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (C.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Parasitologie	GAILLARD (H.)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	LENEGRE (J.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (chaire à titre personnel).....	MERKLEN (F.)
Pathologie médicale	DECOURT (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (J.)
Pharmacologie et matière médicale	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.)
Physique médicale	DOGNON (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale	PATEL (J.)
Thérapeutique	BROUET (G.)

II. PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

Anatomie	(DELMAS (A.) pr.s.ch. (CABROL (C.) (DEBEYRE (J.) (OLIVIER (G.) (GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) (pr.s.ch. (BUSSE (F.) (GOUYGOU (CH?) N..N.. (Hauduroy (P.) pr.s.ch.(dét.) (Nénot (A.) pr.s.ch. (CHRISTOL (D.) (TOURNIER(P.) (BARBIER (P.)
Anatomie pathologique	
Anesthésiologie	
Bactériologie	

	(ETTORI (J.) pr.s.ch.(dét.)
Biochimie médicale	(DESGREZ (P.)pr.s.ch. (POLONOVSKI (J.) (SCHAPIRA (G.)
Biologie médicale.....	BOURLIERE (F.)
Carcinologie	N..N..
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT (B.)
Electro Radiologie	N..
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
Hématologie	N.. (COUJARD (R.) pr.s.ch.
Histologie	(N.. (N..
Hydrologie	CORNET (A.)
Hygiène	(BOYER (J.)pr.s.ch. (DEPARIS (M.) pr.s.ch.
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) (DÉROBERT (L.)pr.s.ch.
Médecine légale	(GAULTIER(M.) (HADENGUE (A.)
Neuro-chirurgie	DAVID (M.)
Neurologie	LHERMITTE (F.) (GRASSET (J.) (LE LORIER (G.) (LEPAGE (F.)
Obstétrique	(MERGER (R.) MORIN (P.) (RAVINA (J.) (ROBEY (M.)
Ophtalmologie	(BREGEAT (P.) (DESVIGNES (P.)
Orthopédie	JUDET (R.) (AUBRY (M.)
Oto-rhino laryngologie	(MADURO (R.)
Parasitologie	(BRUMPT (L.C.)pr.s.ch. (CHABAUD (A.)
Pathologie chirurgicale	(RUDLER (J.) Pr.s.ch.(dét.) (ABOULKER (P.) (BARCAT (J.) (CAUCHOIX (J.) (DUBOST (C.) (FAUREL (J.) (FLABEAU (F.) (GERMAIN (A.) (GOSSET (J.) (LAURENCE (G.) (LORTAT-JACOB (J.) (OLIVIER (Cl.) (POILLEUX (F.) (THOMERET (G.) (VERNE (J.M.) (N..N..



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41556009_0031

Pathologie expérimentale	(LOEPER (J.) (MAURICE (P.) (HAGUENAU (J.) pr.s.ch. (BOUDIN (G.) (BOUVIER (J.B.) (BRICAIRE (H.) (BRISSAUD (H.) (CASTAIGNE (P.) (CONTE (M.) (DEROT (M.) (DOMART (A.) (LAMOTTE (M.) (LAROCHÉ (C.P.)
Pathologie médicale	(MACREZ (Cl.) (MILLIEZ (P.) (PEQUIGNOT (H.) (RAMBERT (P.) (ROYER (P.) (THIEFFRY (St.) (TURIAF (J.) (WOLFROMM (R.) (N.. (N.. (JOSEPH (R.)
Pédiatrie	(MOZZICONACCI (P.) (POLONOVSKY (Cl.)
Pharmacologie	(LEVY (Mlle J.) pr.s.ch. (N.. (BARJETON (D.) pr.s.ch.
Physiologie	(PARROT (J.) pr.s.ch. (DEJOURS (P.)
Physique médicale	(BOUGEROT (L.) (N.. (KREIS (B.)
Pneumo-Phtisiologie	(PICHOT (P.)
Psychiatrie	(DELBARRE (F.)
Rhumatologie	(N.. (CERNEA (P.)
Psychiatrie infantile	(CHAPUT (Mme A.) (CHASSAGNE (P.)
Stomatologie	(PERRAULT (M.)
Thérapeutique	(KUSS (R.)
Urologie	

III. PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES

CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

	(AMELINE (A.)
	(HUGIER (J.)
Clinique Chirurgicale	(LEGER (L.)
	(PADOVANI (P.)
	(ROUX (M.)
Clinique médicale	(DREYFUS (Gilbert)
	(KOURILSKY (R.)
Clinique neurologique	DE SEZE (S.)
Clinique obstétricale	MAYER (M.)
Clinique ophtamologique	OFFRET (G.)
Clinique pédiatrique	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)

Secrétaire générale de la Faculté M. MOREL (J.)

Secrétaire Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur chargé de la direction M.le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs Mlles DUMAITRE (P.)
GOICHON (A-M)

Bibliothécaires Mme CONTET (J.), Mlles
LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
QUIEVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS.

A MES AMIS.

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur PIERRE SOULIÉⁱ

Professeur de Clinique Médicale
Médecin de l'Hôpital Lariboisière
Chevalier de la Légion d'Honneur

En hommage respectueux, en témoignage
de mon fidèle attachement et de ma profonde
reconnaissance pour son enseignement.

A TOUS MES MAITRES DANS LES
HOPITAUX.

A Monsieur le Docteur MICHEL CARAMANIAN

qui nous a inspiré ce travail, et guidé dans
sa réalisation.

En témoignage de mon estime.

A Monsieur le Docteur LAURENS

A Monsieur le Docteur BOUCHARD et à son équipe
de cathétérisme

qui ont bien voulu nous communiquer des
documents originaux.

A tous les collaborateurs du Service de Cardiologie
de l'Hôpital Lariboisière.

LES ANEVRYSMES CONGENITAUX DES SINUS DE VALSALVA ROMPUS DANS LES CAVITES CARDIAQUES DROITES

=====

Malformation cardiaque congénitale rare, dont la gravité tient à son évolution habituelle vers la rupture dans les cavités cardiaques, l'étude des anévrysmes du Sinus de Valsalva tire son intérêt :

- des discussions de diagnostic différentiel qu'ils suscitent avec les plus fréquentes parmi les cardiopathies congénitales,
- de l'apparition de nouvelles méthodes d'investigations paracliniques qui en permettent plus souvent, sinon toujours aisément, le diagnostic,
- des méthodes actuelles de la chirurgie cardiaque qui en laissent envisager la possibilité d'une cure radicale.

Nous verrons successivement :

- l'historique de cette affection et sa fréquence relative,
- après un bref rappel anatomique de l'orifice aortique et des formations avoisinantes, nécessaire à la mise en place de sa description, l'anatomie pathologique des anévrysmes du sinus de Valsalva,
- les différentes théories qui ont tenté d'en élucider la formation,
- les éléments de son tableau clinique et son évolution,
- les méthodes d'investigation paracliniques
 - radiologiques
 - et de cathétérisme intra-cardiaque qui en permettent le diagnostic,

- son diagnostic différentiel et étiologique,
- les diverses méthodes préconisées dans sa cure chirurgicale.

Ces différentes étapes sont envisagées à propos d'un cas d'anévrysme du sinus de Valsalva étudié dans le service de notre Maître, le Professeur Soulié, cas pour lequel un diagnostic exact a pu être posé pendant la vie, suivi d'un essai de traitement chirurgical.

H I S T O R I Q U E

=====

Les premières observations anatomiques d'anévrysmes du sinus de Valsalva sont dues à Morgagni en 1761, mais il semble qu'il s'agissait de plusieurs cas de volumineux anévrysmes syphilitiques, anévrysmes fusiformes de l'aorte ascendante, englobant la région des sinus de Valsalva et rompus dans le péricarde.

La première étude d'ensemble importante, d'anévrysmes strictement limités aux sinus de Valsalva, et rompus dans les cavités cardiaques est due à Durant dans sa thèse de 1883 qui rapporte comme premier cas anatomique décrit, l'observation de Wells (1812) d'anévrysme rompu dans l'artère pulmonaire et attribuée à Wade (1861) le premier diagnostic correct *ante-mortem*.

DANS LA LITTÉRATURE FRANÇAISE, depuis ce travail nous n'avons relevé, en dehors de notre cas, que six observations.

- celle de MM. Devic et Santy (Archives des Maladies du Cœur 1908 p.457) concernant un cas d'anévrysme du sinus postérieur associé à d'autres anomalies.

- celle de M^r. Loederich et Poumeau - Delille (Soc.Méd.Hop.I4 Déc.I928) où il s'agissait également d'un anévrysme du sinus postérieur ouvert dans l'oreillette droite,
- les deux observations de M^r. C.Lian-Facquet, F.Siguier dans les Archives des maladies du Coeur I944,
 - l'une d'anévrysme ouvert dans le ventricule gauche
 - l'autre d'anévrysme ouvert dans le ventricule droit,
- une observation du service du Professeur Soulié, citée dans la thèse de M.Cattin (Thèse Paris I958) d'anévrysme du sinus droit non rompu,
- une observation enfin d'anévrysme rompu dans l'oreillette droite présentée par MM. M.Mouquin, Ch.Dubost, P.Maurice et P.Y.Hatt à la Société Française de Cardiologie, à la séance du I6 Mars I958 (non encore publiée).

DANS LA LITTERATURE ETRANGERE

La première observation citée est celle de Thurnam (I840) et la première description complète d'anévrysme congénital du sinus de Valsalva est celle de Gage : Auston med.and chir.I863.

Dans l'abondante littérature parue depuis, nous ne ferons que citer les travaux essentiels de :

- Maude Abbott (Osler anniversary vol.I9I9) qui étudie un cas personnel et sept autres trouvés dans la littérature et donne la première description clinique d'ensemble. Le même auteur, en I936, étudiant I.000 cas de cardiopathies congénitales relève seulement 12 anévrysmes congénitaux du sinus de Valsalva établissant ainsi un ordre de fréquence.

- Morgan Jones et Langley (British Heart Journal 1949) reprennent l'ensemble de la littérature parue à ce sujet avant eux, et établissent une statistique de 43 cas jusqu'en 1949, à laquelle ils ajoutent 4 cas personnels. Etudiant ces 47 observations, ils donnent la fréquence des anévrysmes congénitaux par rapport aux acquis :
 - 25 congénitaux
 - 22 acquis.
 - Falholt et Thompsen (Circulation - 1953) établissent pour la première fois un diagnostic ante-mortem d'anévrysme du sinus de Valsalva non rompu par aortographie rétrograde.
 - Le premier essai thérapeutique est celui de Kirklin en 1954 (rapporté par Burchell -Circulation 1954)
 - Les premiers succès chirurgicaux sont obtenus en 1957 par :
 - Baker-Hanson Morrow - par prothèse
 - Lillehei et Bansen - par suture.
-

F R E Q U E N C E

=====

La dilatation anévrysmale des sinus de Valsalva est une affection rare.

Les statistiques à ce sujet sont extrêmement variables du fait des circonstances très diverses dans lesquelles elles ont été établies, allant de 1 pour 1.700 sur une statistique de 30.000 autopsies systématiques effectuées dans les hôpitaux américains et qui semble donner un chiffre moyen par rapport à une population hospitalière non sélectionnée,

à 1 pour 550, statistique portant sur 17.000 cas de décès dans les cliniques cardiologiques anglo-saxonnes (à rapprocher des 2 cas du service de cardiologie de l'hôpital Lariboisière - Professeur Soulié, sur 1.000 vérifications anatomiques), et qui donne une approximation de la fréquence de cette affection par rapport aux ^{autres} affections cardio-vasculaires.

FREQUENCE RELATIVE DES DIVERS TYPES D'ANEVRYSME DU SINUS DE VALSALVA

Falholt et Thomsen, passant en revue tous les cas publiés avant eux, d'anévrysmes congénitaux des sinus de Valsalva en relèvent 33 publiés avant 1953 dont :

23 du sinus coronaire droit

5 du sinus non coronaire

1 du sinus gauche

4 des 3 sinus

avec : 14 rompus dans le ventricule droit

8 rompus dans l'oreillette droite

1 rompu dans l'artère pulmonaire
 1 rompu dans le ventricule gauche
 1 rompu dans le péricarde
 1 dans le médiastin.

Depuis nous avons relevé 23 cas dans la littérature anglo-saxonne et française qui font apparaître la même localisation élective

- d'origine : le sinus coronaire droit ($2/3$ des cas) puis le sinus postérieur (près de $1/3$ des cas), soulignant la rareté des anévrysmes du sinus gauche, avec une restriction pour les dilatations au cours d'un syndrome de Marfan qui intéressent presque toujours les 3 sinus (14 cas sur 15 rapportés par Steinberg en 1958)

- et de terminaison : ventricule droit : $2/3$ des cas
 oreillette droite : $1/3$ des cas

Dans l'ensemble on peut dire que le plus souvent les

- anévrysmes du sinus antero-externe cheminant vers le ventricule droit
- ceux du sinus postérieur vers l'oreillette droite
- ceux du sinus antero-gauche vers les cavités gauches.

Mais il n'y a là qu'un ordre de fréquence ($2/3$ des cas environ), et on ne peut sur le point d'origine préjuger de la terminaison, ni inversement.

ANATOMIE DESCRIPTIVE ET RAPPORTS DE LA RACINE
 =====
 DE L'AORTE ET DES SINUS DE VALSALVA
 =====

I° LA VOIE ARTERIELLE AORTIQUE

Nait de la partie supérieure et droite de la base du ventricule gauche, en arrière et à gauche de l'orifice pulmonaire, en avant à droite et au-dessus de l'orifice mitral, dont la valve interne, par sa face droite limite avec la cloison interventriculaire, le cône artériel aortique. L'orifice aortique se trouve situé dans un plan regardant en haut, à droite et en avant, ses dimensions sont de 65 à 70 mm de circonférence.

Sur cet orifice sont insérées trois valvules sigmoïdes, deux antérieures et une postérieure. Elles sont minces et présentent deux bords - un bord libre légèrement concave en haut avec à sa partie moyenne un petit renflement fibreux, le nodule d'Arantius - l'autre, d'insertion sur la paroi concave en haut.

L'élément qui nous intéresse le plus dans cette description est que, comme le fait remarquer Rouvière, "l'insertion des valvules sigmoïdes ne correspond pas exactement à la limite de la paroi artérielle". En effet, la partie inférieure du bord adhérent s'attache en regard de la paroi musculaire du coeur, tandis que ses extrémités se fixent à la paroi artérielle. Cependant la moitié postérieure de la valvule latérale gauche s'attache à une paroi membraneuse qui se continue en bas avec la valve interne de la mitrale.

Immédiatement sus-jacentes à l'insertion des valvules sigmoïdes, se trouvent trois petites dilata-tions pariétales, les sinus de Valsalva. A la dénomi-nation de valvules et de sinus antero droits, antero- . gauches et postérieurs, variables avec l'axe anatomique du coeur et sa rotation, la plupart des auteurs, avec Walsmsley, préfèrent-ils celle de sinus coronaires droit et gauche et de sinus non coronaire.

2° LA VOIE ARTERIELLE PULMONAIRE

Séparée de l'orifice auriculo-ventriculaire droit par une cloison à claire voie, constituée par la valve antérieure de la tricuspide, son pilier antérieur, la bandelette ansiforme, et le muscle papillaire du cône artériel, la partie antero-supérieure de la base du ventricule droit donne naissance à un diverticule en tronc de cône, l'infundibulum pulmonaire.

Il mesure environ 1,5 cm de long et présente sur la presque totalité de sa paroi interne un renflement musculaire large en forme de bourrelet, l'éperon de Wolff, qui en bas et en arrière le sépare de l'orifice tricuspideen.

Le sommet de l'infundibulum, placé en haut est occupé par l'orifice pulmonaire et ses trois valvules sigmoïdes, très fines, deux postérieures, une antérieure, circulaire. L'orifice pulmonaire, de 7 cm de circonférence regarde en haut, en arrière et à gauche.

RAPPORTS

Du fait de leur situation sur le 1/3 moyen de la face antérieure du coeur, presque sur la ligne médiane, joint à leur situation basse sur la racine de l'aorte, les sinus aortiques sont en rapport étroit avec les cavités cardiaques.

- 1°- La moitié droite du sinus postérieur et la moitié postérieure du sinus droit, sont en rapport en dehors avec la partie basse de l'oreillette droite juste au-dessus de l'insertion de la valve septale de la tricuspide. De plus ils surplombent directement la face droite du septum, en rapport étroit avec l'infundibulum pulmonaire, dans la région de l'éperon de Wolff, juste au-dessous de la valve septale de la tricuspide, au-dessus de la partie membraneuse du septum inter-ventriculaire.
- 2°- La moitié gauche du sinus postérieur est en rapport en arrière et en bas avec l'oreillette gauche.
- 3°- La moitié postérieure du sinus gauche est en rapport, extra cardiaque par l'intermédiaire du péricarde avec la base du ventricule gauche entre la base de l'auricule gauche et le début de l'artère inter ventriculaire gauche.
- 4°- La moitié antérieure du sinus gauche est en rapport direct avec l'orifice pulmonaire dans la région infundibulaire haute.
-

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

=====

ANATOMIE MACROSCOPIQUE

La dilatation anévrysmale du sinus de Valsalva est une formation diverticulaire développée au fond des sinus aortiques.

Origine

La taille de l'ouverture aortique est très variable. Le plus souvent une simple fente de 2 à 8 mm de large au fond du sinus, parfois elle occupe toute la largeur de l'insertion pariétale de la sigmoïde correspondante. Pour voir cette ouverture, il faut écarter la valve de la paroi aortique. Les bords en sont lisses, réguliers, les parois se continuant sans transition visible avec la paroi aortique et la face aortique de la valvule sigmoïde. Ni l'aorte sus jacente, ni la valvule ne sont habituellement modifiées, si ce n'est parfois un aspect un peu plus épais et blanchâtre de l'endothélium. L'orifice coronaire sus-jacent n'est ne règle pas intéressé par l'anévrysme (1 seul cas rapporté par Shuster en 1937).

Trajet

Le sac anévrysmal est "creusé comme un terrier" (Heim de Balsac) dans la paroi cardiaque. Généralement court sa forme varie de celle d'une noisette à une noix.

Parfois plus long il a alors la forme d'un doigt de gant, parfois très grêle (9 mm de diamètre dans un cas de Morrow, Robinson et Baker), plus souvent

plus large, 13 à 15 mm en moyenne (jusqu'à 1,8 cm dans un cas de Burchell et Edwards, anatomiquement très semblable à celui que nous rapportons).

Terminaison

La terminaison intra-cavitaire est le plus souvent une simple fente, plus étroite que l'ouverture aortique, en tous cas toujours plus étroite que le diamètre du corps de l'anévrysme, qui est toujours décrit comme ayant l'aspect d'une bille, ou renflé en barillet.

Nous avons relevé plusieurs cas où il existait deux orifices terminaux. Avec le cas que nous décrivons, nous n'avons trouvé qu'un seul cas comparable dans la littérature - c'est celui de Burchell et Edwards - Proc. Staff Meet. Mayo Cl. 26.326.1951) avec 5 perforations, dont la plus large mesurait 5 mm. de diamètre.

Le point exact où se situe cette rupture est :

- Dans le ventricule droit, assez variable

Le plus souvent septale haute, juste sous les valves pulmonaires. Rarement plus basse dans l'éperon de Wolff. Parfois plus haute très près de l'insertion de la valve interne de la tricuspide, pouvant alors amener une distorsion de la valve, causant une insuffisance tricuspidiennne. Exceptionnellement, elle semble perforer le septum membraneux (d'après Warther AM; Heart J. 1949 qui n'en rapporte pourtant aucun cas anatomique). Jamais il n'a été rapporté, à notre connaissance de perforations du septum dans sa partie musculaire.

- Dans l'oreillette droite

Ici au contraire grande fixité du siège de la dilatation anévrysmale à la partie antérieure et basse du septum inter-auriculaire juste au-dessus (ou au niveau) de la tricuspide.

PATHOGENIE

Deux théories pathogéniques ont tenté d'expliquer la formation des anévrysmes des sinus de Valsalva.

- 1° La plus ancienne est celle soutenue en particulier par Maude Abbott : défaut de cloisonnement embryologique du bulbus cordis.
- 2° La théorie de Venning, reprise par Edwards invoque un défaut de développement localisé du tissu mésenchymateux.

Ceci nous amène à exposer brièvement l'embryologie du coeur.

L'embryon cardiaque à la sixième semaine est un tube composé :

- du sinus veineux
- de l'oreillette
- du ventricule
- et du bulbe artériel.

Le bulbe, par cloisonnement hélicoïdal va donner naissance à l'origine de l'aorte et de l'artère pulmonaire.

Trois septa concourent à ce cloisonnement :

- le septum aortico-pulmonaire
- le septum bulbaire distal
- le septum bulbaire proximal.

Le septum bulbaire proximal à direction sagittale est formé de la coalescence de deux ébauches :
- postérieure, qui naît de la partie haute de la paroi postérieure à gauche de la ligne médiane, et sa ligne d'implantation se dirige en bas et en avant,

- la deuxième, antérieure, se dirige en bas et en arrière.

Le septum bulbaire distal est formé de quatre éléments :

- deux cloisons sagittales qui vont en bas se souder avec la partie correspondante du septum proximal,
- deux bourrelets transversaux, situés perpendiculairement aux deux ébauches sagittales correspondantes, et moins développés qu'elles, dont l'un va se trouver entièrement dans la lumière aortique, l'autre entièrement dans celle de l'artère pulmonaire, et qui forment plus tard respectivement la sigmoïde postérieure de l'aorte et l'antérieure de la pulmonaire.

Le septum aortico pulmonaire, dernier élément sagittal, prolongement de l'éperon de bifurcation du bulbe artériel, se développe de haut en bas et vient se fusionner au septum bulbaire distal qu'il divise en deux moitiés, pour chacun des deux vaisseaux.

Chacune de ces deux moitiés formera deux valvules sigmoïdes, en avant les deux sigmoïdes pulmonaires postérieures, en arrière les deux sigmoïdes aortiques antérieures.

L'individualisation des deux vaisseaux est achevée à la huitième semaine de la vie foetale.

Le développement du coeur achevé, la région du bulbus cordis correspond à une zone limitée :

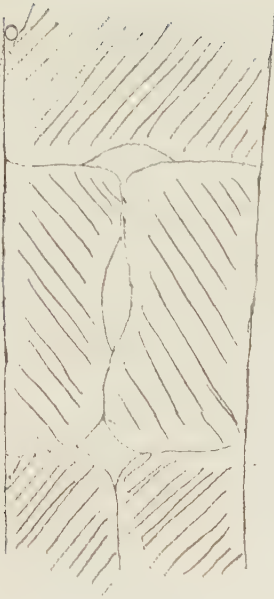
- en haut, par l'insertion péricardique,
- en bas, dans le ventricule droit par le muscle papillaire du cône artériel
dans le ventricule gauche par le cône aortique, au-dessus et en arrière de la pars membranacea.

En même temps que se développent les vaisseaux, le fond des valvules sigmoïdes se creuse, et du fait de la torsion hélicoïdale des septa bulbaires, le

Septum aortico-
pulmonaire

Septum
bulbaire
proximal

Septum
bulbaire
proximal



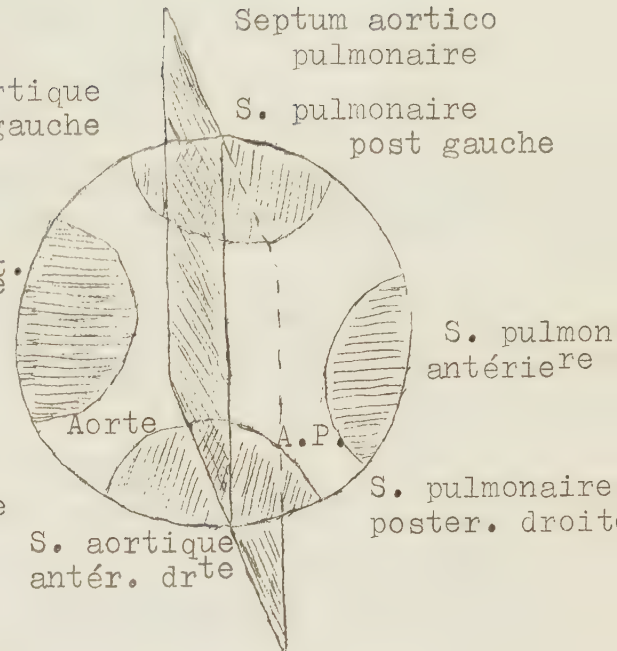
défauts aorto-
pulmonaires

défauts des
sinus

défaut du septum
interventriculaire
dans sa partie
bulbaire

S. aortique
ant. gauche

S. aort.
postérie



Septum aortico-
pulmonaire

S. pulmonaire
post gauche

S. pulmon
antérieure

S. pulmonaire
poster. droit

S. aortique
antér. drte

Formation du septum bulbaire
(plan sagittal)

La fusion du septum aortico-pul-
monaire et du septum bulbaire
proximal survient en dernier au
niveau des parties laissées en
avant, et qui représentent les
sites d'élection des défauts de
fermeture embryologique

Formation des valves aortiques

Seulement 2 valvules peuvent
être intéressées par le
septum bulbaire.

EMBRYOLOGIE DE L'AORTE INITIALE ET DE SES VALVULES

(d'après Morgan Jones et Langley)

fond des valvules sigmoïdes antero-droite, et à un moindre degré de la valvule postérieure se trouvent en rapport avec le point faible du septum bulbaire, et à travers lui avec le ventricule droit.

La fusion des différentes cloisons est indépendante les unes des autres, un arrêt de développement de l'un des septa ou des bourgeons transversaux amenant la persistance d'une lacune :

- le défaut de soudure des éléments verticaux est à l'origine de communications arterio veineuses, de haut en bas :

fistule aorto-pulmonaire
anévrisme du sinus de Valsalva
communication inter-ventriculaire haute
(dans la partie membraneuse, d'origine
bulbaire du septum)

- le défaut de répartition des bourgeons transversaux est à l'origine de :

la bicuspidie aortique.

Ainsi se trouve expliquée la fréquence de l'association de ces diverses malformations.

Cette théorie, découlant directement de l'embryologie semblait en accord avec les premières constatations anatomiques qui ne relevèrent que des anévrysmes du sinus coronaire droit et du sinus postérieur, prolabés dans les cavités droites, et qui notèrent les fréquences d'autres malformations associées.

Mais elle explique mal que des anévrysmes du sinus de Valsalva puissent ^{se} rompre dans l'oreillette droite, si ce n'est par des rapports de contiguité, elle est impuissante enfin à expliquer l'existence d'anévrysme du sinus coronaire gauche, la perforation d'un sinus de Valsalva dans les cavités gauches ou le péricarde, ou une dilatation concomitante des trois sinus (un cas de Micks).

THEORIE MESOBLASTIQUE DE HARRISON

Le trouble primitif serait un défaut de développement du tissu élastique de la base de l'aorte, et en ce cas l'anomalie apparaîtrait bien après le moment de la soudure des ébauches bulbaires.

Normalement la lame élastique de l'aorte se jette sur un anneau fibreux d'où se détachent les squelettes fibreux des valvules aortiques sur la face gauche, de la tricuspide sur la face droite, de son sommet naît la pars membranacea. Si cette clef de voute manque, les éléments constitutifs de ce carrefour se trouvent dissociés, et, du fait des pressions qui régnent au fond des sinus de Valsalva, ceux-ci, qui ne sont plus soutenus par la charpente fibreuse normale vont se distendre et ce sont des considérations de contiguité de pressions et de direction des veines liquides qui expliqueraient la plus ou moins grande fréquence de la rupture dans telle ou telle cavité, et la multiplicité des voies possibles.

Cette théorie semble avoir trouvé une confirmation dans des données plus récentes

- l'association si fréquente à d'autres altérations congénitales du tissu mésenchymateux
 - soit diffuses : on sait la fréquence des anomalies vasculaires, et en particulier de l'existence d'un anévrysme du sinus de Valsalva au cours du syndrome de Marfan.
 - soit localisées : fréquence de l'association avec une coarctation aortique
- l'expérimentation (Steinberg, Mongiardi et Noble), il a été possible, en nourrissant de jeunes rats avec un régime déséquilibré (graines de pois) de créer chez eux des troubles squelettiques et vasculaires diffus, ou

....

des altérations de la média artérielle allaient de pair avec la fréquence d'anévrysmes artériels (du type disséquant, il est vrai).

- de l'histologie

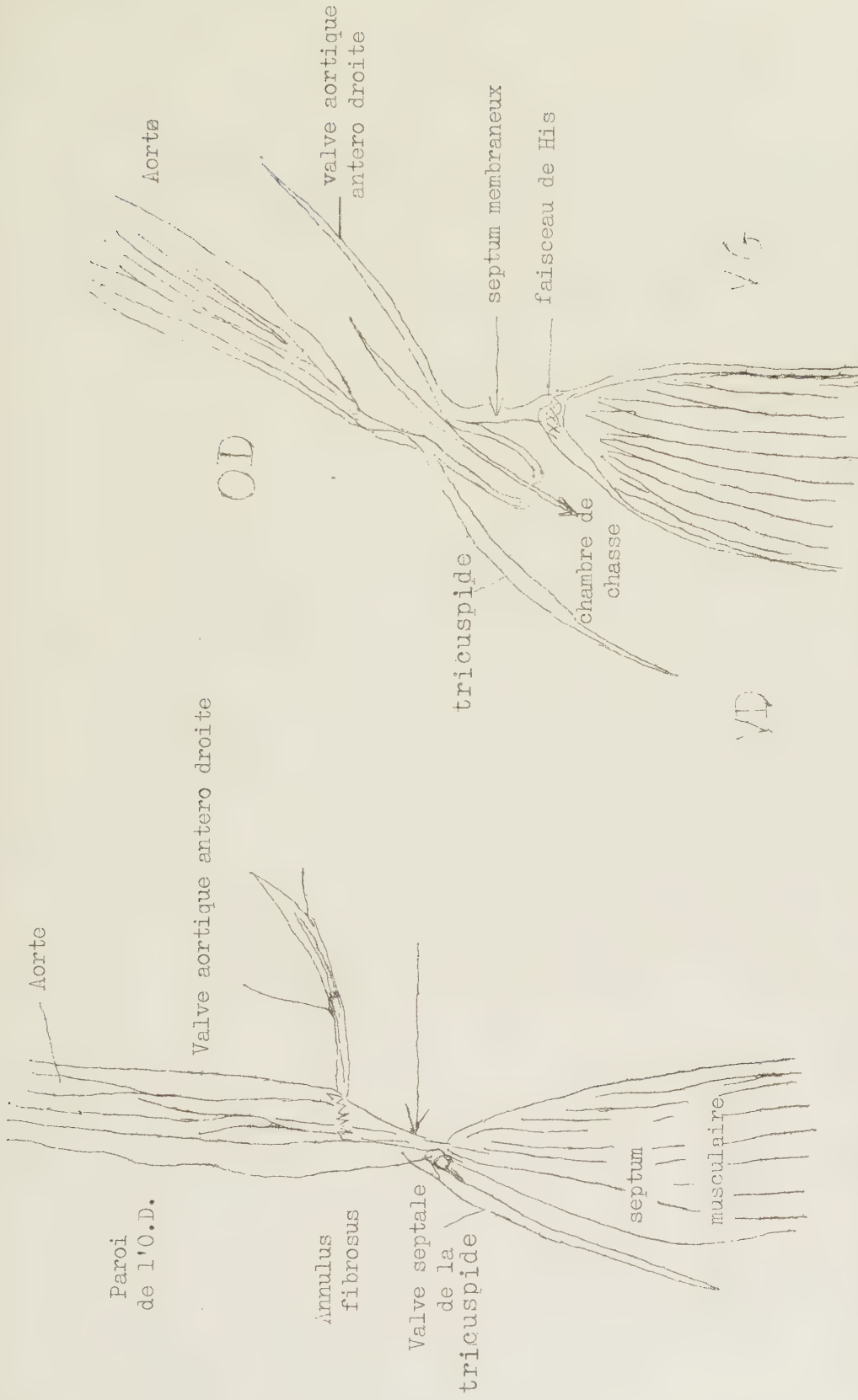
Edwards s'appuyant sur 7 cas étudiés (dont 3 d'anévrysmes non rompus) relève des altérations identiques :

Dans tous les cas il y a une solution de continuité entre l'anneau fibreux de la média aortique de telle sorte que jamais celle-ci ne forme la paroi de l'anévrysme.

CONCLUSION

=====

L'origine des anévrysmes des sinus de Valsalva a donné lieu à de multiples discussions, non encore parfaitement tranchées . Ces discussions ne sauraient pourtant être considérées comme purement académiques, puisque, en particulier, c'est en s'inspirant des idées pathogéniques d'Edwards que Lillehei et Banson ont mis au point une méthode originale de traitement chirurgical.



Section longitudinale a travers le sinus antero droit et les éléments voisins. La contiguité du sinus et des cavités droites saute immédiatement aux yeux.

L'orifice de l'anévrysme représente un défaut de continuité entre la média aortique, l'anneau fibreux et le lobe aortique antero droite.

Les parois atrophiées à ce niveau de l'O.D et du V.D. forment l'essentiel de la paroi de l'anévrysme

SIGNES CLINIQUES DES ANEVRYSMES DU SINUS

=====

DE VALSALVA ROMPUS DANS

=====

LE VENTRICULE DROIT

=====

On peut être amené à voir un malade porteur d'un anévrisme du sinus de Valsalva dans deux ordres de circonstances.

1° A l'occasion d'un syndrome douloureux de poitrine marque fonctionnelle du "syndrome de rupture" des anévrysmes du sinus de Valsalva.

2° A l'occasion de troubles fonctionnels en rapport avec une cardiopathie dont la séméiologie fait envisager la possibilité d'un anévrisme du sinus de Valsalva rompu.

.....

La fréquence de la rupture au cours de l'évolution des anévrysmes de Valsalva est très difficile à apprécier, les anévrysmes non rompus restant en règle asymptomatiques, le syndrome de rupture n'ayant pas toujours une netteté absolue et il est des cas où cette rupture a du survenir très précocement, constatée à la vérification anatomique de sujets très jeunes, et où l'on est en droit de penser que la rupture a dû suivre de fort peu la formation de l'anévrysme. Quoiqu'il en soit la fréquence des anévrysmes rompus par rapport aux anévrysmes non rompus est très grande : $2/3$ des cas de la statistique anatomique de Jones et Langley portant sur 25 anévrysmes congénitaux. La rupture à l'extérieur est rapidement mortelle - nous avons vu qu'elle est exceptionnelle (3 cas rapportés).

Au contraire son ouverture dans une cavité cardiaque n'est pas immédiatement fatale, elle établit une communication entre aorte et ventricule droit (infundibulum) ou plus rarement oreillette droite, exceptionnellement ventricule gauche.

Dans ce cas le shunt artério-veineux est très comparable dans ses effets à la persistance d'un canal artériel (Heim de Palsac), mais comme il s'établit brusquement à l'adolescence ou à l'âge adulte sa rupture est généralement dramatique c'est le

SYNDROME DE RUPTURE, magistralement décrit par Miss Helen Taussig. La rupture se produit brutalement, souvent à l'occasion d'un effort chez un sujet en bonne santé, adolescent ou adulte jeune -(entre 14 et 30 ans).

Elle n'aurait jamais été signalée chez des enfants ou des nourrissons, cependant déjà porteurs de cette anomalie congénitale. Ces signes sont variables selon le siège et les dimensions de la rupture, et selon aussi que l'affection est isolée ou associée à d'autres malformations.

Une douleur précordiale atroce, excruciante et persistante peut en imposer pour une grande crise d'infarctus, d'autant plus que parfois les coronaires sont intéressées par le processus de rupture qui a un siège très voisin.

Certaines ruptures sont cependant indolores au point de passer inaperçues.

Une dyspnée apparaît ou s'accuse si elle existait déjà, tandis qu'un état de choc, parfois très intense, véritable collapsus, s'installe et persiste malgré les thérapeutiques mises en oeuvre. Ces malaises s'accompagnent de pâleur, de sueurs, de tachycardie, de chute tensionnelle.

La mort est pourtant exceptionnelle, et en quelques jours le malade se remet de cette crise dramatique permettant un examen plus facile et complet.

SIGNES DE L'ANEVRYSME DU SINUS DE VALSALVA ROMPU

I° SIGNES FONCTIONNELS

La Dyspnée.

La dyspnée bien loin de s'atténuer augmente progressivement d'intensité : c'est bientôt une dyspnée continue, rendant toute vie active impossible.

Les palpitations

c'est là un symptôme très fréquemment et très péniblement ressenti par les malades, s'accroissant au moindre effort, aux changements de position, à la moindre émotion ou en période digestive.

2° SIGNES PHYSIQUES

La cyanose

Elle est en règle absente puisqu'il s'agit d'un shunt artério-veineux. Son renversement est anatomiquement impossible, le trajet anévrysmal constituant une sorte de canal qui s'obstruerait hermétiquement s'il devait fonctionner en sens inverse. Mais dans les stades terminaux de l'affection, une cyanose tardive par défaillance circulatoire peut se manifester (Heim de Balsac)

EXAMEN CARDIO-VASCULAIRE

Palpation : On perçoit en règle un thrill systolique ou plus rarement systolo diastolique au maximum du souffle (à signaler pourtant l'existence d'un thrill diastolique isolé dans un cas de M.Abbott, 1919).

Auscultation : Dans tous les cas d'anévrysmes rompus, il existe un souffle systolo-diastolique.

Temps. La première description complète est donnée par H.Taussig dans son traité des cardiopathies congénitales, qui insiste sur le fait que ce souffle a la qualité d'un souffle continu de canal artériel.

Siège. Mais son intensité est maxima au troisième, quatrième espace inter costal gauche, le long du bord gauche du sternum. Elle insiste également sur le fait qu'il est superficiel, naissant sous l'oreille. Ce dernier caractère pourtant n'est pas noté par les autres observateurs.

Son intensité. est variable, le plus souvent intense, il l'est même parfois à ce point qu'il a pu être entendu à distance.

Irradiation. Ce souffle irradie à toute l'aire précordiale. La description de ce souffle continu est reprise par Morrow-Backer et Mac Hingley qui l'enregistrent sur phonocardiogramme extra cardiaque.

Un premier bruit bien individualisé est suivi par un souffle d'intensité décroissante englobant le deuxième bruit, suivi immédiatement par un souffle diastolique graduellement décroissant pendant la diastole.

Cette description est également reprise par Morgan Jones et Langley dans leur étude récapitulative (1949), qui à côté du souffle continu du 3ème 4ème espace signalent la possibilité, plus rare, de souffles systolo-diastoliques, séparés par un deuxième bruit bien individualisé.

Par contre, l'accord est beaucoup moins complet quant à la genèse et à la signification de ces souffles.

Le souffle diastolique

Il est absolument constant. Ce serait le souffle de régurgitation diastolique propre à l'anévrysme rompu. Un cas clinique vient directement illustrer cette thèse, soutenue par la majorité des auteurs, c'est celui de Herson et Symons (1946) où, avant rupture, il existait un souffle systolique isolé, et où la composante diastolique apparaît lors d'un syndrome de rupture.

Mais d'autres auteurs font remarquer qu'un élément diastolique a parfois été entendu dans des anévrysmes congénitaux non rompus et qui pourrait

être en rapport

- avec le fait que le sang pendant la diastole se précipite brusquement dans la poche anévrysmale (Falhølt et Thomsen)
- ailleurs il s'agit d'un souffle diastolique dû à une autre malformation congénitale si souvent associée : bicuspide aortique ou coarctation aortique, avec insuffisance aortique.

Mais un point surtout mérite d'être souligné : Il est absolument constant, entendu dans la totalité des anévrysmes rompus, son absence n'a jamais été constatée.

Le souffle systolique

C'est le signe stéthacoustique habituel des anévrysmes non rompus et il est alors isolé. Son origine est imprécise. Pour Helen Taussig ce souffle serait dû au sang contenu dans l'anévrysme et brusquement chassé durant la systole.

Dans quelques cas, il est associé à une anomalie tricuspidiennne (sans qu'on puisse dire dans quelle mesure il y a relation de cause à effet). Il est en rapport alors avec des altération anatomiques des valves tricuspidiennes antérieure ou septale, déformées par la poche anévrysmale, ou en rapport avec une insuffisance tricuspidiennne fonctionnelle, associée à une dilatation ventriculaire droite :

- sur 25 cas d'anévrysmes, Jones et Langley trouvent une atteinte tricuspidiennne dans 8 cas , dont deux seulement diagnostiqués cliniquement.

Plus rarement enfin, ce souffle systolique va de pair avec une insuffisance pulmonaire :

5 cas sur les 25 cas de Jones et Langley où dans aucun cas le diagnostic d'insuffisance pulmonaire n'a été fait durant la vie.

Enfin il est des cas où la cause de ce souffle systolique est claire : c'est l'association avec des défauts septaux.

Quoiqu'il en soit, jamais la rupture ne vient modifier les caractères d'auscultation de ce souffle systolique.

Au total donc, un tel souffle continu, ni par son siège, ni par ses caractéristiques stéthacoustiques ne saurait être considéré comme spécifique de l'Anévrysme du sinus de Valsalva rompu, en dehors même qu'un souffle identique se rencontre dans des anomalies beaucoup plus fréquentes, comme le canal artériel ou la fistule aorto-pulmonaire ou la communication interventriculaire avec insuffisance aortique.

LES AUTRES SIGNES D'EXAMEN CLINIQUE

Le pouls est ample, défaillant. La pression diastolique est basse, et on peut rencontrer des signes périphériques typiques d'insuffisance aortique, dus au reflux du sang de l'aorte dans le ventricule droit durant la diastole.

Il est enfin un élément fréquemment associé, c'est une insuffisance tricuspidienn

- le plus souvent insuffisance tricuspidienn de survenue tardive, et qui va de pair

avec la dilatation du ventricule droit.

- ailleurs due à une altération organique de la valvule tricuspide : la rupture se produit en effet très près de la valve septale de la tricuspide, et à l'examen anatomique la valvule apparaît enflammée, tordue, et devient insuffisante.

Sa traduction clinique est en elle-même

banale :

gros foie pulsatile,
reflux hépato jugulaire,
oedème des membres inférieurs.

• • • •

EXAMEN RADIOLOGIQUE

=====

Deux ordres de constatations peuvent être faits :

- la dilatation anévrysmale de l'origine de l'aorte
- des modifications de la cinétique de
 - la crosse aortique
 - des branches de l'artère pulmonaire.

1° L'IMAGE RADIOLOGIQUE DE L'ANEVRYSME

Tous les auteurs ont insisté sur le peu de secours qu'apporte l'examen radiologique standard dans les anévrysmes congénitaux, puisqu'il s'agit toujours de dilatation de petite taille et que surtout, quelque soit l'incidence, ils se projettent toujours dans l'ombre cardiaque.

Roesler et Ostrum ont décrit de petites boursoufflures de la base de l'aorte, mais outre qu'il semble s'agir là d'observations privilégiées, dans aucun cas il ne s'agissait d'anévrysmes rompus.

2° MODIFICATION DE LA CINÉTIQUE

Les renseignements apportés par les modifications de la cinétique sont eux aussi très diversement appréciés.

- La cinétique aortique

Wenning insiste sur la valeur d'une hyperpulsatilité aortique associée à une hyperpulsatilité

des branches de l'artère pulmonaire, ce qui lui aurait permis de faire un diagnostic exact.

Lin, James et Crockett, notent également que l'aorte et le ventricule gauche sont animés de battements énergiques. Mais ce sont les deux seuls cas où cette association typique soit notée, les autres cas ayant montré, lors des vérifications anatomiques, l'existence d'une autre malformation associée (en particulier aorte bicuspidé). Enfin la plupart des auteurs ne mentionnent aucune anomalie cinétique significative.

- La cinétique des artères pulmonaires

H. Taussig, dans son traité, insiste sur l'absence constante de pulsatilité des artères pulmonaires.

Jones et Langley dans leur travail, ne font pas mention de battements des branches de l'artère pulmonaire.

Les travaux plus récents pourtant en font mention :

- Edwards et Burchell (1951)
notent une augmentation de la pulsatilité des artères pulmonaires dans un cas rapporté
- Lin-James -Crockett (1955)
notent l'élargissement et la pulsatilité des artères pulmonaires
- Venning (1951) va même jusqu'à dire que les branches de l'artère pulmonaire sont aussi expansives que dans les communications inter-auriculaires.

L'ÉLECTROCARDIOGRAMME

=====

Certains auteurs ont pu parfois trouver dans l'électro-cardiogramme des arguments d'appui.

Pour Hirschmann (1942)

Herson et Symons (1948)

L'existence d'une déviation axiale droite chez un sujet présentant des signes cliniques et radiologiques suggèrent une insuffisance aortique, serait un argument majeur. Néanmoins cette déviation axiale droite n'est que très inconstamment retrouvée. Sur 15 cas on ne trouve électrocardiographiquement a été faite nous ne retrouvons cette déviation axiale droite que dans 4 cas (pour 4 cas d'hypertrophie ventriculaires gauches).

Relativement fréquents nous soulignons les troubles de conduction, nous avons trouvé :

- 2 cas de bloc de branche droit
- 1 cas de bloc gauche
- 2 cas de bloc auriculo-ventriculaire incomplet

Micks rapporte à cet égard une observation intéressante, dans laquelle des électro-cardiogrammes successifs, faits à brèves distances, montrèrent l'existence d'un bloc intra-ventriculaire progressif.

Mais rien de tout cela n'est en lui-même caractéristique, et on ne saurait tirer aucun argument diagnostique majeur de l'étude électro-cardiographique.

ANGIOCARDIOGRAPHIE

=====

Tous les auteurs s'accordent à lui regarder un intérêt très grand. Dans un grand nombre de cas, le diagnostic, seulement orienté par la clinique et les moyens classiques d'investigation, a pu être affirmé par l'angiocardiographie. Cette technique est pourtant de mise en oeuvre et d'interprétation difficile, et on doit souligner que la technique habituelle d'injection du produit de contraste par voie veineuse n'a pu donner qu'exceptionnellement de bons résultats. Seule l'angiocardiographie sélective (aortographie rétrograde) permet d'obtenir des images suffisamment nettes, dont l'interprétation ne puisse prêter à discussions.

C'est sans doute la raison pour laquelle, alors que certains ne considèrent l'angiographie que comme un élément d'appoint, d'autres au contraire apportent à ce sujet des statistiques impressionnantes, et il faut en particulier rappeler le travail d'Israël Steinberg au N.Y.Hospital Cornell Medical Center. En 11 ans il a pu pratiquer 3.000 angiocardiographies, avec 25 cas d'anévrysmes non rompus du sinus aortique diagnostiqués par cette méthode dont 15 anévrysmes congénitaux. En dehors de cette statistiques nous n'avons trouvé que 2 cas d'anévrysmes diagnostiqués, ici encore par aortographie rétrograde.

Mais on le voit, tous les cas rapportés concernent des anévrysmes non rompus. Pour les anévrysmes rompus, l'interprétation des images semblerait plus facile : réopacification du ventricule droit à partir de l'aorte. Or, en pratique, il n'en est rien. Sans doute doit on incriminer la dilution du produit

....

de contraste entraîné dans le torrent aortique, et qui ne permet pas bien d'objectiver cette régénération, ou dans d'autres cas le faible débit de la fistule par rapport au débit aortique.

Enfin, il est un autre obstacle majeur, c'est l'état précaire du malade après rupture d'un anévrysme qui peut faire reculer devant une telle investigation (1 cas de mort rapporté par Lin-James Crockett en 1956).

Dans 2 cas à notre connaissance cette investigation a été probante au cours de l'étude d'un anévrysme rompu : c'est le cas de Brown-Heath-Whitaker (1955) où ils notent simplement "une faible mais indéniable réopacification de l'artère pulmonaire". Même constatation par Husfeld (en 1956).

LE CATHETERISME DES CAVITES DROITES

=====

Il apporte un certain nombre d'éléments précieux qui permettent d'emblée de circonscrire la discussion diagnostique :

- l'existence d'un shunt gauche-droit
- l'existence de pressions élevées dans l'artère pulmonaire
- chute de la pression diastolique dans l'artère fémorale.

....

1° LE SHUNT GAUCHE-DROIT

Dans tous les cas qui ont pu être cathétérisés il apparaît un shunt gauche droit à l'étage auriculaire ou ventriculaire, shunt toujours important : 2 à 4 volumes entre étage auriculaire et ventriculaire. Parfois même ce shunt est plus important encore : le shunt gauche-droite calculé était de 7 litres 7 (pour un débit systémique de 3 litres) dans un cas de Morrow-Hanson et Mac Hingley (1957).

2° PRESSIIONS ELEVEES DANS L'ARTERE PULMONAIRE

Les chiffres relevés à cet égard sont très variables, on conçoit qu'ils soient en rapport avec l'importance du shunt et peut-être le lieu de la perforation.

Parfois très élevée : dans 2 cas elle atteint la moitié de la pression systémique.

- Brown Heath et Whitaker - Circul. 1955
- Morrow Baker- Hanson - Circul. 1957

Ailleurs elle est normale : (1 cas de Brown Heath - Whitaker) avec pourtant un shunt qui semble important puisque le gradient d'oxygène OD - VD bas était de 10 volumes, la pression dans l'artère fémorale à 140/0.

Ailleurs encore (1 cas d'Edwards et Burchell 1951). Il existait un gradient de pression systolique entre VD (78) et AP (60), que les auteurs rapprochent des gradients de pression observés dans les shunts gauche-droit par défauts septaux et où les constatations anatomiques apportent la preuve d'une absence de sténose de l'artère pulmonaire, sténoses dites parfois fonctionnelles ou relatives par augmentation du débit.

3° CHUTE DE PRESSION DIASTOLIQUE DANS L'ARTERE FEMORALE
avec une systolique élevée.

Dans tous les cas que nous avons relevés la pression systolique était toujours assez élevée au pouls (entre I5 et I8 chez l'adulte jeune) avec une pression diastolique très basse, entre 0 et 4 dans l'artère fémorale - en accord avec la baisse constante de la tension artérielle diastolique prise à l'humérale.

Ainsi donc le cathétérisme permet d'affirmer une fuite diastolique aortique et un shunt gauche-droit, il ne permet pas de le situer même si le cathéter est passé dans un canal artériel ou une communication inter-ventriculaire, nous avons vu en effet la fréquence de ces associations. Nous signalerons pour terminer que jamais la fistule n'a pu être cathétérisée, ce qui n'a rien de surprenant vue l'étroitesse de la rupture intra cavitaire, et le sens de la veine liquide en ce point.

EVOLUTION ET PRONOSTIC

=====

L'évolution des anévrysmes du sinus de Valsalva est difficile à évaluer exactement, puisque les anévrysmes non rompus sont asymptomatiques en l'absence d'une autre anomalie associée. On peut dire pourtant que la complication la plus habituelle se fait vers la rupture.

Sawyer et collaborateurs, reprenant 45 cas autopsiés parus dans la littérature jusqu'en 1956 trouve 37 anévrysmes rompus, soit environ les $3/4$ des cas.

Cette rupture est toujours fatale à brève échéance : la rupture dans les cavités droites va amener un shunt gauche-droite avec augmentation du débit artériel pulmonaire auquel s'ajoutent les conséquences facheuses d'une pression diastolique systémique réduite.

Elle peut entraîner une mort subite, c'est rare, le plus souvent la mort survient en quelques jours ou quelques semaines ; rarement l'évolution dépasse quelques mois, exceptionnellement plusieurs années. Et tous les auteurs s'accordent sur le mauvais pronostic à brève échéance. Dans la statistique de Sawyer, sur les 37 cas rapportés, 2 cas de survie de 10 et 15 ans. La moyenne de survie chez ces 37 malades était de 3,9 ans, mais si on enlève les 2 cas précités, la survie moyenne des 35 cas restants est d'environ 1 an.

La cause de la mort est dans tous les cas une insuffisance cardiaque congestive, puis vient l'endocardite bactérienne, 17/3 des cas pour Lian et Facquet (1944), 6 cas sur 33 pour Falholt et Thomsen (1953).

A ce propos Lillehei rappelle que cette surinfection peut facilement être reproduite expérimentalement chez le chien, par création de larges shunts artério-veineux. Dans ces conditions la fréquence des endocardites est augmentée de plus de 1.000 fois (Lillehei- 1956).

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

=====

I° LE SYNDROME DE RUPTURE

L'un des éléments essentiels est la douleur compressive rétrosternale. On pourrait donc être amené, en présence d'un tableau incomplet et devant cette crise angineuse, à discuter différents syndromes cardio-vasculaires à manifestations paroxystiques.

I. L'infarctus du myocarde

C'est en effet l'un des premiers diagnostics cliniques à évoquer chez ce malade choqué, en proie à une douleur rétrosternale compressive.

Parfois même l'électro-cardiogramme ne viendra pas trancher le débat, dans les cas exceptionnels il est vrai où l'anévrysme du sinus de Valsalva intéresse les coronaires.

Mais dans tous les cas l'apparition brusque d'une séméiologie d'auscultation, de signes de shunts artério-veineux fera rejeter le diagnostic d'infarctus du myocarde.

Il en est de même d'une péricardite aiguë.

2. L'anévrysme disséquant de l'aorte

Cette rupture, du moins par les signes fonctionnels et l'évolution offre une certaine similitude avec celle des anévrysmes du sinus de Valsalva. Mais son évolution en 2 temps, le terrain sur lequel elle évolue, la mise en évidence d'une rupture extra-cardiaque permettront de l'éliminer.

3. C'est également sur leurs signes cliniques particuliers que l'on éliminera :

- une rupture du septum inter ventriculaire au cours d'un infarctus myocardique
- la rupture du muscle papillaire du coeur
- ou des cordages tendineux de la mitrale.

2° DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DE L'ANEVRYSME ROMPU

C'est essentiellement celui d'un souffle cardiaque :

1. Le canal artériel et la fistule aorto-pulmonaire

1°. Le canal artériel

Dans la majorité des cas son tableau clinique est assez typique pour pouvoir être éliminé aisément.

Il fait dominer généralement toute la séméiologie fonctionnelle, sa latence. Le plus souvent c'est une découverte d'examen systématique.

Le tonus et le timbre du souffle systolopulmonaire est très semblable à celui de l'anévrysme rompu avec frémissement, mais il est haut situé, sous claviculaire gauche.

Même de séméiologie peu typique, le diagnostic peut en outre être tranché par le cathétérisme qui montre l'artérialisation en oxygène du sang artériel pulmonaire par rapport à celui du ventricule droit. De plus bien souvent le canal a pu être directement cathétérisé.

Il fait également rappeler la valeur de l'angiocardioscopie qui souvent a montré la bande opaque du canal reliant aorte et artère pulmonaire. Il s'en faut pourtant que ces 2 affections puissent être opposées point par point.

Le souffle tunellaire peut être plus bas situé.

Les signes périphériques sont identiques, analogues à ceux d'une insuffisance aortique avec effondrement de la tension artérielle diastolique.

L'électrocardiogramme dans les deux affections n'a rien de caractéristique.

Les signes radiologiques sont très semblables:

- une saillie de l'arc pulmonaire,
- un signe de la sonnette cardio-aortique nette sont plus en faveur d'un canal.

Le cathétérisme même n'est pas infaillible une insuffisance pulmonaire fonctionnelle peut augmenter le taux d'O₂ dans la chambre de chasse pulmonaire et faire conclure à un shunt plus bas situé.

Possible également est l'erreur en sens inverse : devant l'impossibilité de localiser exactement le shunt, l'argument de fréquence joue en faveur du canal artériel (1 cas de Brown et Burnett).

Les mêmes problèmes sont posés par la :

- fistule aorto-pulmonaire congénitale à qui aucun signe n'appartient en propre. Plusieurs cas n'ont été reconnus qu'à l'intervention seulement. La certitude ne pourrait être donnée que par le passage direct du cathéter à travers l'orifice.

2° La fistule coronaire artério-veineuse

Donne à l'auscultation un souffle continu, superficiel d'intensité variable - comparé à celui d'un canal artériel.

Le cathétérisme peut être extrêmement trompeur, montrant une oxygénation de l'hémoglobine droite (par le sinus veineux).

COMMUNICATION INTER-VENTRICULAIRE AVEC INSUFFISANCE AORTIQUE

Ce type clinique de communication inter-ventriculaire est actuellement bien connu grâce à diverses observations anatomo-cliniques : MM. Laubry - Routier - Soulié (1933) - MM. Soulié - Routier - Bernal (1949).

Il est des cas où un défaut septal haut situé, juste sous les valves aortiques s'accompagne de l'existence d'une bande fibreuse qui tord le valve aortique en attirant vers le bas l'une de ses valves, étant ainsi à l'origine d'une insuffisance aortique.

Ailleurs cette insuffisance aortique peut être due à une mauvaise assise d'une valve aortique du fait de défaut septal.

La tolérance fonctionnelle est variable ; quelquefois bien supportée, la malformation est le plus souvent la cause de gros troubles dyspnéiques.

A l'auscultation, le maximum des deux souffles tous deux d'égale intensité, et qui prennent souvent l'allure d'un souffle continu se situe le plus souvent à la partie interne du troisième espace intercostal gauche.

Radiologiquement : grosses masse cardiaque avec hypertrophie semblant porter également sur les deux ventricules. Il existe une saillie de l'arc aortique, avec des branches de l'artère pulmonaire expansives et battantes avec flou des régions hilaires. Les mouvements de sonnette sont très nets entre l'aorte et le ventricule gauche.

Le cathétérisme montre une forte augmentation de l'oxygène du ventricule et de l'artère pulmonaire (4 volumes dans une observation de P.Soulié).

On voit qu'il s'agit là trait pour trait des éléments que nous avons décrits comme ceux de l'anévrysme du sinus de Valsalva rompu. Le fait même de voir la pointe du cathéter passer dans une communication inter-ventriculaire ne saurait trancher le débat, puisque nous avons souligné la fréquence de ces associations.

La communication inter-ventriculaire avec insuffisance aortique est donc l'écueil majeur du diagnostic différentiel. Nous avons vu que ce n'est que bien rarement que l'angiocardigraphie venait en apporter la solution - et c'est l'un des buts de notre travail de montrer l'intérêt à cet égard de la phonocardiographie intra-cardiaque dont nous rapporterons la technique et les possibilités à l'occasion d'une observation d'anévrysme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule droit et dont elle nous a permis de faire le diagnostic exact.

3° La communication inter-auriculaire

Elle entraîne l'existence d'un souffle systolique d'intensité variable avec ou sans thrill, irradiant souvent dans le dos, de siège haut situé (2e, 3e espace intercostal gauche).

: Un souffle diastolique y est fréquemment associé, mais il ne s'accompagne d'aucun signe d'insuffisance aortique périphérique.

Enfin le deuxième bruit est habituellement vibrant, souvent dédoublé.

Les signes radiologiques peuvent être voisins de ceux de l'anévrysme rompu dans les cavités droites : augmentation de volume des cavités droites, grosses artères pulmonaires ; mais celles-ci sont expansives, enfin est habituellement présente l'association caractéristique "grosse pulmonaire, petite aorte".

A l'électrocardiogramme on trouve une déviation droite, très fréquemment un bloc droit.

Par contre le cathétérisme, si l'on n'est pas passé dans la communication inter-auriculaire pourrait être trompeur, montrant un shunt gauche-droit. En fait le diagnostic de communication inter-auriculaire est habituellement facile à affirmer et ne saurait, en pratique, prêter à confusion. Il en est de même pour :

4° Le Rétrécissement Aortique

Souffle systolique rude, raueux, du foyer aortique, souvent accompagné d'un souffle diastolique de régurgitation aortique.

Certes le siège des signes d'auscultation est variable et aussi trompeur, mais il existe un frémissement à la palpation, une abolition du deuxième bruit du foyer aortique, à la radioscopie on verra souvent des calcifications battantes.

Enfin, le retentissement myocardique se fait sentir uniquement et avec des caractères bien particuliers, sur le ventricule gauche.

5° Anévrysme pulmonaire artério-veineux

Il donne souvent naissance à un souffle continu et quand l'anévrysme est superficiel et localisé au lobe supérieur gauche, il peut être difficile à distinguer du souffle d'un anévrysme du sinus de Valsalva rompu. Mais ce souffle est rarement aussi grave et rude ; enfin il peut disparaître complètement à l'expiration profonde ou lors de la manoeuvre de Valsalva. Le renforcement systolique est habituellement moins net. L'angiographie permettra habituellement de voir la communication artério-veineuse.

Enfin généralement dans l'anévrysme pulmonaire il existe de la cyanose, un hippocratisme digital, de la polyglobulie, souvent des hémoptysies. Il n'y a pas de surcharge cardiaque, l'électrocardiogramme est normal, il n'y a pas d'évolution vers la décompensation.

6° Les fistules pariétales artério-veineuses

Qu'elles soient congénitales ou acquises, elles entraînent un souffle continu, qui selon sa localisation peut prêter à confusion. Le caractère superficiel du thrill et du souffle sont d'une énorme valeur diagnostique. Néanmoins, il est parfois nécessaire de recourir à des examens complémentaires.

7° La fistule artério-veineuse traumatique des vaisseaux sous claviers, est également facile à éliminer.

Elle peut donner un souffle continu, mais celui-ci est haut situé, externe, et disparaît par la compression forte de la sous clavière à son origine.

8° Les souffles veineux

ne donnent pas de troubles hémodynamiques, cèdent à la compression veineuse.

9° La rupture d'un sinus de Valsalva normal par endocardite bactérienne

Il s'agit plus souvent d'une rupture intra péricardique.

En cas de rupture dans les cavités cardiaques on conçoit que le tableau clinique soit identique, et impossible à trancher en l'absence d'une dilatation anévrysmale antérieurement connue.

10° Divers

Eventuellement on pourra être amené à discuter :

- un retour veineux anormal,
- une dilatation congénitale de l'aorte avec régurgitation,
- un anévrysme aortique rompu dans l'artère pulmonaire.

DIAGNOSTIC DE LA NATURE CONGENITALE DES

=====

ANEVRYSMES DU SINUS DE VALSALVA

=====

Nous avons vu que la moitié des anévrysmes peuvent être considérés comme congénitaux. Cette conclusion repose, plus que sur leurs caractères anatomo-cliniques propres, sur le contexte dans lequel ils évoluent.

1° LES ANEVRYSMES AU COURS D'UN SYNDROME DE MARFAN

Les travaux systématiques de recherches d'anomalies cardio vasculaires au cours de la maladie de Marfan ont permis d'affirmer leur extrême fréquence, selon les auteurs, fixée de 30 à 60%.

Nous ne ferons que rappeler les principales caractéristiques du syndrome décrit par Marfan en 1896. Sous le nom d'arachno-dactylie, il attirait l'attention sur la gracilité de ces sujets, la longueur des membres avec distorsion des extrémités.

Peu nettes dans la première enfance, ce n'est en général que vers la troisième année que les anomalies morphologiques vont attirer l'attention, portant non seulement sur les membres mais sur tout le squelette et le système ligamentaire avec cyphoscoliose, hyperlaxité articulaire entraînant secondairement des déformations morphologiques, à cette hyperlaxité il faut rattacher la luxation (ou subluxation) bilatérale des cristallins, si fréquemment constatée. D'apparition très précoce, elle permet de déceler la maladie chez le nouveau-né, lors de l'examen systématique d'une même fratrie.

....

Il s'agit en effet d'une maladie héréditaire, se transmettant sur le mode mendélien dominant. Valvulaire de système, elle frappe tout le système mésoblastique, d'où la diffusion des lésions.

La reproduction expérimentale de dystrophies similaires par des régimes déséquilibrés, chez l'animal a attiré l'attention sur un déficit en sulfate de chondroïtine, facteur commun du tissu mésoblastique, et amené par analogie à penser qu'il s'agissait peut-être dans la maladie de Marfan d'une insuffisance héréditaire du métabolisme du sulfate de chondroïtine.

La fréquence de diverses altérations cardio-vasculaires, coarctation aortique et défauts septaux surtout, a conduit les pédiatres à rechercher systématiquement ces anomalies, au cours de la maladie de Marfan, alors que bien souvent rien, cliniquement n'est venu les traduire. C'est dans cet esprit que Steinberg - Mangiardi et Noble, par l'étude angiographique de 350 cas de Maladie de Marfan vus en 10 ans, peuvent mettre en évidence 7 cas d'anévrismes non rompus du sinus de Valsalva.

De la maladie de Marfan, nous rapprocherons le syndrome d'Ehlers - Danlos, autre maladie du système où les altérations vasculaires semblent relativement fréquentes. Mais, à notre connaissance, il n'a jamais été constaté d'anévrismes des sinus de Valsalva au cours de ce syndrome.

2° LES ANÉVRISMES DES SINUS DE VALSALVA ASSOCIÉS À d'autres malformations cardio-vasculaires congénitales

A. La coarctation aortique

C'est l'association la plus fréquente rencontrée par exemple 6 fois sur 15 cas d'anévrismes congénitaux par Steinberg. Cet auteur l'explique par

les fortes pressions régnant dans une aorte proximale qui présente con génitalement un point de plus faible résistance, comme l'embryologie nous en a montré la possibilité. Dans 5 des cas ci-dessus rapportés, il s'agissait d'une dilatation portant sur les 3 sinus, avec in suffisance aortique associée.

B. La bicuspidie aortique

serait l'association la plus fréquente. Jones et Langley (1949) dans les 25 cas d'anévrysmes congénitaux qu'ils rapportent trouvent dans 23 cas une lésion congénitale associée, dont 15 fois une anomalie des cuspidés aortiques, et parmi celles-ci 6 aortes bicuspidés.

Mais il s'agit là de constatations anatomiques et non cliniques, la bicuspidie aortique pure n'ayant en règle aucune traduction clinique, à tel point que H. Taussig écrit que la bicuspidie pure et isolée ne saurait être un diagnostic envisagé cliniquement en l'absence d'une complication (endocardite bactérienne). Aussi le problème doit-il être envisagé de façon inverse, et devant un anévrysme du sin us de Valsalva avec fuite aortique importante, on peut en visager parmi les causes possibles de cette fuite le rôle d'une bicuspidie.

C. Une communication interventriculaire

a été rencontrée deux fois.

- Morgan Jones et Langley (1949)
- Edwards et Burchell (1951)

Au total, la fréquence de l'association de plusieurs malformations congénitales, doit toujours être présente à l'esprit, et devant une malformation "parlante" savoir rechercher systématiquement d'autres anomalies "muettes" ou de diagnostic plus malaisé, parmi lesquelles un anévrysme de Valsalva. C'est là un temps essentiel du diagnostic, chacune de ces anomalies pouvant requérir des méthodes thérapeutiques

médicales ou chirurgicales différentes.

3° IL EST UN DEUXIEME GROUPE DE CAS OU IL EST DIFFICILE

de se prononcer sur leur nature congénitale : il s'agit d'une MAIFORMATION ISOLEE, sans contexte clinique infectieux ou autre, constatée chez un sujet jeune, en l'absence d'un syndrome de rupture net. Et il est nécessaire de souligner la fréquence d'une greffe infectieuse sur les anévrysmes du sinus de Valsalva congénitaux ou acquis - alors que tous les auteurs sont d'accord pour reconnaître que même la pièce en main, il est impossible alors de trancher entre anévrysme endocarditique ou endocardite greffée sur un anévrysme congénital ou anévrysme acquis, du fait de l'importance des remaniements anatomiques. Les seuls arguments en faveur de leur nature congénitale, et il faut reconnaître qu'ils sont bien fragiles sont avancés par Heim de Balsac, qui insiste sur l'âge jeune du sujet; par Edwards, sur la valeur d'une autre malformation congénitale associée, par Harris enfin, sur des considérations anatomiques : l'anévrysme d'un sinus gauche n'a qu'une chance infime d'être congénital.

4° LES ANEVRYSMES ACQUIS

Nous avons vu qu'ils représentaient presque la moitié des cas. Cette conclusion s'appuie sur leurs caractères anatomo-cliniques propres et leur contexte clinique.

....

A. Les anévrysmes syphilitiques

Représentent environ les $3/4$ des anévrysmes acquis soit un peu moins du tiers des cas totaux d'anévrysmes du sinus de Valsalva.

Jones et Langley (1949) rapportent la statistique suivante de tous les cas parus avant eux (plus 2 cas personnels), sur 22 cas d'anévrysmes acquis :

17 syphilitiques

1 dû à une endocardite bactérienne

1 cas d'anévrysme disséquant

1 cas d'anévrysme athéromateux.

Si les statistiques plus récentes montrent encore la même fréquence relative (9 cas sur 10 rapportés par Steinberg et Finby en 1956), leur fréquence globale diminue, parallèlement à celle de la syphilis, comme le soulignent en particulier Lin et Crockett, ou comme il ressort de la statistique de Steinberg et Finby qui retrouvent 19 cas d'anévrysmes syphilitiques rapportés en Angleterre en 1914 contre 9 cas seulement rapportés dans toute la littérature américaine de 1914 à 1958.

Outre leurs circonstances étiologiques ils ont des caractères anatomiques bien différents : il s'agit en règle d'anévrysmes volumineux de l'aorte ascendante, sacciformes ou fusiformes, s'étendant à la radio jusqu'à l'ombre cardiaque, les trois sinus sont atteints avec une égale fréquence. Steinberg qui apporte la plus forte statistique récente d'anévrysmes non rompus diagnostiqués par les examens radiologiques (Radiographie et angiocardigraphie)

souligne la valeur de l'examen radiologique dans leur recherche, du fait qu'ils intéressent plus ou moins largement l'aorte ascendante et souligne également la valeur des calcifications linéaires "Si de plus, ce qui est fréquent, on voit une calcification linéaire atteignant l'origine de l'aorte, et tout particulièrement s'il s'agit d'une calcification massive de la région des sinus aortiques, le diagnostic d'anévrisme du sinus de Valsalva peut être porté à coup sûr". Harris (Journal of Roentgenology 1956) rapporte 1 cas identique, et souligne à ce propos la fréquence de l'existence associée d'une coronarite ortiale, traduite par un syndrome angineux, et d'une atteinte des valvules sigmoïdes (avec insuffisance aortique).

Leur perforation survient toujours à un âge beaucoup plus tardif (Maude Abbott), le plus souvent elle est extra cardiaque : péricarde surtout, plus rarement bronche, plèvre.

B. Les Anévrysmes mycotiques de l'endocardite bactérienne

L'effet destructeur de l'endocardite bactérienne par nécrose et ulcération locale peut amener une nécrose d'un sinus de Valsalva et la formation d'un anévrisme de cette région, et éventuellement sa perforation dans les cavités cardiaques droites (Friedberg).

Des végétations peuvent alors recouvrir l'orifice d'entrée de l'anévrisme et le masquer. Si l'anévrisme est rompu, l'orifice de sortie peut également être atteint si bien que la lésion peut passer inaperçue à un examen superficiel (Heim de Balsac).

La fréquence de cet accident est très diversement appréciée. Si en effet tous les auteurs sont d'accord sur la relative fréquence des anévrysmes de Valsalva et leur rupture au cours des endocardites bactériennes, tous également sont d'accord pour reconnaître que l'importance des remaniements inflammatoires est telle qu'il est anatomiquement souvent impossible de dire si l'endocardite est survenue sur une aorte saine, ou s'il existait déjà un point d'appel à la localisation bactérienne, anévrysme congénital du sinus de Valsalva en particulier.

D'où des statistiques très divergentes :

0 cas sur 10 anévrysmes acquis : Steinberg et Finby (1956)
1 cas sur 22 : pour Morgan Jones et Langley (1949)
4 cas sur 6 : rapportés par Venning (plus deux greffes
probables sur anévrysmes congénitaux).

Les autres étiologies sont absolument exceptionnelles, nous avons relevé :

2 cas d'anévrysmes athéromateux
(Morgan, Jones et Langley)
(Steinberg et Finby)
1 cas d'anévrysme disséquant localisé au sinus de
Valsalva (Steinberg et Finby).

LES DIVERSES METHODES DE TRAITEMENT CHIRURGICAL

=====

Ce n'est que récemment qu'on a commencé à entrevoir la possibilité d'un traitement chirurgical des anévrysmes du Sinus de Valsalva rompu dans les cavités droites.

La première intervention semble devoir être attribuée à Kirklin en 1954 (rapportée par Burchell - Circulation-1954).

Mais ce n'est que depuis deux ans que ces méthodes sont vraiment sorties de leur étape expérimentale, avec les premiers succès chirurgicaux obtenus en 1957 par :

- Baker - Hanson - Morrow - par prothèse
- Lillehei et Bansen - par suture.

Trois méthodes chirurgicales ont jusqu'ici été proposées.

PREMIERE METHODE

=====

Suture en bourse de l'anévrysme à son point d'implantation dans les cavités droites - sous hypothermie.

- 1 cas de Husfeld et Davidsen en 1956
(Acta ch.Scandinavia III, 280, 1956).

Les auteurs opèrent sous hypothermie, un sujet de 24 ans d'un anévrysme congénital rompu dans l'oreillette droite. Ils interviennent par voie cave élargie - ligature simple de l'anévrysme à son collet -

durée de l'intervention sept minutes. Impossibilité de la réanimation. De la vérification anatomique, sur la bonne qualité du tissu avoisinant le collet de l'anévrysme, ils retirent l'impression de la facilité apparente de la suture, et regrettent de ne pas avoir utilisé une voie d'abord plus élargie.

A cette méthode, il semble également qu'avec Edwards (repris en particulier par Lillehei), il faille reprocher la précarité de la suture ainsi réalisée, et surtout l'absence de contrôle aortique. C'est pourquoi les deux méthodes suivantes retiendront plus longtemps notre attention.

DEUXIEME METHODE

=====

La plastie avec matériel inerte, réalisée pour la première fois par Morrow - Baker et Hanson en 1956 (Circulation 17 : 532, 1957).

Elle repose sur une longue expérimentation de création et de fermeture chez l'animal de fistules cardio-aortiques (Surg.Gyn.Obstetrics 104 : 653 - 1957).

Chez le chien les auteurs créent une fistule entre sinus non coronaire et oreillette droite au moyen d'une aiguille de Reverdin passée par voie auriculaire et ressortant dans le sinus non coronaire guidée par un doigt intra aortique.

Dans l'oeillette de l'aiguille on passe une soie auquel fait suite une prothèse en forme de T, au corps grêle et à la large tête plate, faite d'éponges d'Ivalon comprimées.

L'aiguille de Reverdin est alors retirée en sens inverse. La prothèse se place automatiquement dans le trajet fistuleux. Ils opèrent ainsi sur 11 chiens.

Sur 10 autres chiens, ils créent et réparent par la même technique des fistules aorto-ventriculaires droites avec deux décès opératoires seulement (1 décès dû au sur-dosage anesthésiques l'autre par hémorragie). Alors que toutes les fistules créées sur des animaux témoins et non obturées entraînent la mort.

Tous les cathétérismes post-opératoires furent normaux.

Sur les animaux sacrifiés, les expérimentateurs constatent que partout les trajets fistuleux étaient complètement obturés par le corps de la prothèse, infiltré de tissu conjonctif, toutes les parties primitivement à nu de la prothèse étaient endothélialisées. Dans aucun cas il n'y avait de lésion coronaire ou valvulaire.

Application chirurgicale

1 cas opéré avec succès. Il s'agit d'une malade de 27 ans, porteuse d'un anévrysme du sinus coronaire droit, rompu dans l'oreillette droite.

Intervention sous hypothermie. Auriculotomie droite, toucher explorateur. Incision de la paroi antéro latérale de l'aorte à 3,5 cm au-dessus de la valvule aortique.

Une sonde molle est introduite par l'incision aortique et le trajet fistuleux est cathétérisé, le doigt intra-auriculaire servant de guide.

Une grosse soie est passée dans l'oeillette terminal de la sonde et la sonde retirée. Une prothèse en polyvinyl (Ivalon) est alors choisie : plusieurs avaient été préparées selon le diamètre supposé de l'orifice, le choix est déterminé d'après les constatations opératoires (en l'occurrence une tête de 2,5 cm et un corps de 9 mm de diamètre).

L'extrémité aortique de la soie est ligaturée à l'extrémité de la prothèse. Les fils d'attente sont alors retirés, les veines caves clampées, on tire sur le bout auriculaire de la soie et la prothèse vient ainsi se placer dans la fistule. La tête de la prothèse est mise en place au-dessus de la valve aortique antero-droite grâce à un doigt introduit à travers l'incision aortique, qui est ensuite suturée. On se reporte alors sur l'oreillette droite en attirant la prothèse dans l'oreillette, l'anévrysme se retourne sur le corps de la prothèse. Une suture en bourse est alors placée autour de la base de la prothèse. La partie de la prothèse qui dépasse la bourse est sectionnée. Le clamp auriculaire est remis. La circulation rétablie.

La durée totale de l'occlusion cave a été de quatre minutes.

Les suites post-opératoires ont été très simples : pouls lent à 40-50 pendant 3 jours, puis retour à la normale.

Disparition de tous les signes cliniques physiques et fonctionnels, 30 jours après l'intervention le malade sort de l'hôpital.

Revu 2 mois après, toujours asymptomatique, il a gagné 8 kgs et repris une vie normale. Un cathétérisme droit fait alors montre des chiffres normaux.

TROISIEME METHODE

=====

Méthode de suture simple de Lillehei, sous circulation extra corporelle (dec.1956) - (Surgical treatment of ruptured aneurysms of the sinus of Valsalva - Annals of Surgery 146, 3 : 458, 1957).

Cette méthode repose, avec la mise au point d'un coeur - poumon artificiel par l'équipe de Minneapolis, sur la possibilité d'intervenir sur le coeur asséché, associée à la perfusion rétrograde des coronaires ou l'arrêt cardiaque par le citrate de potassium.

La mise en oeuvre de cette chirurgie "à coeur ouvert" est maintenant bien connue.

Des canules sont introduites dans les veines caves et dans l'aorte.

Si l'on pense s'adresser à la méthode de perfusion du sinus coronaire, un cathéter est introduit dans le sinus coronaire pour préparer la perfusion rétrograde du système veineux coronaire.

Le malade est mis en connection avec la pompe oxygénatrice et les veines caves liées. L'aorte ascendante est clampée juste au-dessous du tronc brachio-céphalique.

L'aorte proximale est incisée puis le ventricule droit (ou l'oreillette droite, selon la localisation de l'anévrisme), on expose ainsi les orifices d'entrée et de sortie de l'anévrisme - et l'auteur insiste sur la nécessité d'une vérification aortique et au moins dans les anévrysmes à court trajet (surtout anévrysmes rompus dans l'oreillette droite), de la suture de l'orifice aortique de l'anévrisme :

....

Après resection de la partie intra cavitaire de l'anévrysme :

"le collet du sac est suturé (par voie intra-cavitaire) par des points transfixiants séparés, à la soie forte. Ces points sont très soigneusement placés afin d'oblitérer l'origine aortique de l'anévrysme, sans altérer les valvules aortiques". Les fils sont noués, les clamps enlevés. On ferme l'incision aortique puis la cardiectomie.

Les canules sont enlevées.

Applications

L'auteur décrit 3 interventions de ce type, pratiquées par lui avec succès.

- l'une chez une enfant de 11 ans : anévrysme congénital du sinus coronaire droit congénitalement rompu dans le ventricule droit. La pompe a marché 23 minutes. La durée de la perfusion rétrograde des coronaires a été de 10 minutes.
- l'autre chez une jeune fille de 19 ans : anévrysme congénital du sinus coronaire droit également rompu dans le ventricule droit. La pompe a marché pendant 10 minutes. Arrêt cardiaque par le potassium durant 5 minutes.
- enfin un homme adulte de 37 ans, anévrysme congénital du sinus non coronaire rompu dans l'oreillette droite (même technique).

Dans les deux premiers cas, suites opératoires très simples : 3 mois après les deux enfants retournent à l'école.

Dans le troisième cas, évolution compliquée par un hémithorax, réintervention (décaillotage),

Avec un recul de un an et demi et un an, les trois malades se maintiennent dans un état de santé parfait et mènent une vie active.

Sans être qualifié pour conclure, nous dirons pourtant qu'il s'agit là d'une méthode particulièrement séduisante par sa clarté et sa simplicité apparentes, et qui, entre les mains de son promoteur a donné d'excellents résultats.

OBSERVATION CLINIQUE

=====

Nous avons montré jusqu'ici les discussions suscitées par les anévrysmes congénitaux des sinus de Valsalva rompus dans les cavités droites.

Nous en montrerons les applications pratiques à propos d'un cas observé dans le service de notre Maître le Professeur Soulié, à l'Hôpital Lariboisière.

CAS CAMP... Louis

- Malade âgé de 30 ans
- Conducteur de travaux
- à l'âge de 8 ans : découverte de la cardiopathie lors d'un examen systématique. Le malade se savait porteur d'un souffle continu.

Activité physique normale

Fait son service militaire.

- A l'âge de 22 ans (en 1950).

Alors qu'il jouait au ping-pong, il entend brusquement un bruit soufflant dans sa poitrine. Il ne s'arrête pas pour autant de jouer. Mais le lendemain, comme le bruit persistait, il va consulter le médecin qui le suivait habituellement. Celui-ci note une grande augmentation de l'intensité du souffle diastolique antérieur, ainsi qu'une augmentation notable du souffle systolique, et perçoit pour la première fois un frémissement.

- Pendant les 6 années suivantes activité physique normale et ceci avec un métier physiquement dur.

....

- En 1956 (à 28 ans)
apparition progressive d'une dyspnée
d'effort avec palpitations.

- En septembre 1956
augmentation importante de la dyspnée,
d'une expectoration muqueuse, striée de sang, de crises
de palpitations à l'effort : de début brusque et de
fin progressive, durant quelques minutes, pendant
lesquelles il a l'impression que son cœur bat vite
et irrégulièrement, avec bouffées vaso-motrices du
visage, et angoisse.

- Depuis novembre 1956.

Ces crises de tachycardie surviennent au
moindre effort, de telle sorte que le malade doit
cesser toute activité.

- Janvier 1957

Il est hospitalisé pour la première fois à
l'Hôpital Lariboisière, dans le service du Professeur
Soulié.

On note alors :

Malade d'une extrême pâleur
couvert de sueur
fébrile, température à 38° le matin, 38,5
le soir
n'est pas dyspnéique au lit

Examen cardiaque

- à la palpation : frémissement systolo-diastolique
à la partie interne du 3e espace
inter-costal gauche

- choc en masse
- auscultation :
 - rythme rapide à 130-140, régulier
 - souffle continu intense maximum au 4e espace intercostal gauche au bord du sternum
 - avec une composante systolique à renforcement télésystolique recouvrant le 2ème bruit
 - suivi d'une composante diastolique de même intensité, occupant toute le diastole, d'intensité décroissante
 - au foyer pulmonaire : éclat du 2ème bruit
- signes périphériques :
 - Tension Artérielle 17/3
 - Pouls ample, bondissant, dépressible
 - Danse des artères périphériques
 - Double souffle intermittent crural

le reste de l'examen est normal

- foie déborde de deux travers de doigt, lisse régulier, non douloureux, non systolique
- la rate n'est pas perceptible,
- pas d'oedèmes périphériques
- examen pulmonaire normal
- aucune anomalie morphologique.

Examen radiologique

- silhouette cardiaque globalement augmentée de volume
- sonnette cardio-aortique
- artères pulmonaires un peu augmentées de volume, ni battantes, ni expansives
- hypervascularisation importante des deux champs pulmonaires.

Electro cardiogramme

Axe de P + 45) avec onde P large bifide en D 1
(10/100ème) -

Axe de QRS + 45°

Espace P R à 24/100ème.

Dans les précordiales :

Zone de transition en V3 - V4

Grandes ondes R en V5 - V6 (35mm) avec segment
ST sous dénivélé

Ondes P larges, bifides dans les précordiales
gauches (10/100ème)

Au total : discrète hypertrophie auriculaire
et ventriculaire gauches.

Examens complémentaires

Numération globulaire : globules rouges :
5 millions

globules blancs :
10.200

Vitesse de sédimentation : 3 - 6

Fibrinémie : 2 grammes

Réactions sérologiques de la syphilis : négatives

Hémocultures (3 hémocultures aéro - anaerobies
à 3 jours d'intervalle) : négatives.

Cathétérisme des cavités droites (Melle Thibère)
le 12.1.57

OxymétriePressions

VCS - 15 8

OD - 15,2 12/2

VD haut - 18,6

bas - 18,4

AP - 18,6

AF - 20,5 155/27

Saturation périphérique : 85%

....

Débit périphérique : 4,8 l

Débit pulmonaire : 14,5 l

(avec un rythme cardiaque de 120).

On conclut donc à l'existence d'un shunt gauche droite.

Les diagnostics envisagés sont les suivants :

- 1°- communication inter-ventriculaire à gros débit avec insuffisance aortique (mais on n'a pu mettre en évidence de défaut septal).
- 2°- fistule aorto pulmonaire (mais le shunt semble bien être intra-cardiaque)
- 3°- anévrysme du sinus de Valsalva, rompu dans le ventricule droit.

Evolution

Depuis sa sortie de l'hôpital en Janvier 1957

- malade alité du fait de la fréquence d'extra-systoles très péniblement ressenties, et survenant au moindre mouvement
- expectoration muqueuse striée de sang
- température oscillant entre 38° et 38°5

Deuxième hospitalisation à l'Hôpital Lariboisière en Janvier 1958.

L'examen clinique ne fait que noter l'aggravation de l'insuffisance cardiaque, sans apporter d'éléments cliniques nouveaux.

- la tachycardie s'est accentuée : rythme de 150 à 200
- le foie est gros (déborde de 4 travers de doigt) mais non systolique.

à la radiographie :

- arc inférieur gauche très allongé avec pointe déviée en dehors (à 2 travers de doigt du gril costal).
- important débord des cavités droites, sans double contour,
- flou pulmonaire marqué, prédominant dans les régions hilaires.

à l'examen électrocardiographique :

- apparition de signes droits
l'axe de QRS est dévié vers la droite (de + 45, il passe à + 90).
dans les dérivations précordiales la zone de transition se déplace de V3 à V5.
Et l'on conclut à une hypertrophie auriculaire gauche plus hypertrophie biventriculaire probable.

Le cathétérisme des cavités droites (équipe de cathétérisme du Docteur Bouchard - utilisant le micromanomètre d'Allard-Laurens - Opérateur - P.Bacculard).

<u>Oxymétrie</u>		<u>Pressions</u>
VCS -	I4,6	
OD -	I6,1	10/3
haut	I8,3	
VD -bas	I6,2	85/4
AP -	I7,9	78/36

On ne trouve pas de défaut septal. Sur les courbes d'enregistrement des ondes sonores dans le ventricule droit, il existe un souffle diastolique intense, accompagné d'un souffle systolique d'intensité faible.

....

On confirme donc l'existence d'un shunt gauche-droit avec oxygénation importante dans le ventricule droit. L'absence de défaut septal, joint à l'enregistrement d'un souffle diastolique dans le ventricule droit, fait conclure à l'existence d'un anévrysme du sinus de Valsalva, rompu dans le ventricule droit.

Evolution lors de la deuxième hospitalisation

Après un mois d'hospitalisation la température toujours oscillante autour de 38° , en l'absence de tout foyer infectieux décelable et des hémocultures répétées, restant toujours négatives, la température s'élève à 40° , avec apparition de frottements pulmonaires, avec opacité radiologique de la base droite, puis d'une expectoration purulente. Un traitement antibiotique ramène en 10 jours la température à son chiffre antérieur ($37^{\circ}5 - 38^{\circ}$).

Mais du fait du mauvais état du malade. Ce n'est que le 5 Mars qu'on peut pratiquer une angiocardigraphie standard, elle ne permet pas de mettre en évidence la régurgitation du produit de contraste.

Au cours de cet examen : troubles de conduction (dissociation auriculo-ventriculaire) et troubles du rythme (extrasystoles en salves) transitoires.

L'intervention est décidée.

Le malade est opéré à l'Hôpital St Michel le 13 Mars 1958 par le Docteur Servelle.

....

COMPTE-RENDU OPERATOIRE

DIAGNOSTIC

Rupture d'un anévrysme du sinus de Valsalva.

INTERVENTION

Le 11 Avril 1958 - sous coeur poumon artificiel.

Thoracotomie transversale dans les 4e espaces intercostaux gauche et droit. A l'ouverture, poumon très dense se collabait mal, et de coloration légèrement brunâtre.

1- Passage de soies sous les veines caves supérieure et inférieure. Le passage sous la veine cave inférieure est très difficile en raison du volume du coeur et de celui de la veine cave inférieure.

2.- Isolement de la fémorale gauche et de la sous-clavière gauche et mise en place des deux sondes artérielles.

3.- Mise en place des sondes veineuses à travers l'auricule droit. Au moment de mettre la pompe en route, on constate qu'il est difficile d'avoir un bon abord sur le ventricule droit, il faut fendre le sternum longitudinalement.

Mise en route de la pompe à 3 litres 500 par minute. Clampage de la crosse de l'aorte et injection de la solution de citrate de K. Il faut injecter 90 cc de sang pour obtenir l'arrêt du coeur. Il faut signaler que dès le clamping, l'aorte s'est affaissée car le sang aortique passait dans le V.D.

Ouverture du V.D. La paroi est très épaisse. ON constate à 1/2 cm sous les valves pulmonaires un anévrysme

du sinus de Valsalva, de coloration blanchâtre, perforé dans le ventricule droit par 5 à 6 orifices différents. Suture de cet anévrysme à la soie. La suture est très satisfaisante. Fermeture du ventricule droit. Le coeur repart rapidement.

En fin d'intervention, on constate un suintement sanguin dans le thorax qui ne cède pas au sulfate de protamine.

FERMETURE

Deux drains de chaque côté.

EVOLUTION POST OPERATOIRE.

Dès le réveil : - dyspnée extrême
- accélération cardiaque très importante (100-110).

Dans la soirée: - la dyspnée s'accentue encore
- quelques crachats mousseux sanglants au cours de la toux.

Mort subite dans la nuit.

COMPTE-RENDU ANATOMIQUE (Docteur Caramanian)

=====

POUMONS

Ils sont d'aspect congestif dans leur ensemble, sans foyer d'infarctissement, sans oedème vrai ni thrombose.

Les hiles sont intacts.

Il n'y a pas de sécrétion bronchique excessive.

Il n'y a pas de thrombose des vaisseaux pulmonaires, mais surtout, fait intéressant, le tronc et les grosses branches de division des artères pulmonaires droite et gauche, ne comportent pas de plaques d'athérome, et paraissent complètement saines.

A la partie moyenne péri-hilaire, il existe une zone de condensation hémorragique plus intense, mais pas d'infarctus.

Le lobe inférieur du poumon droit est plus hémorragique et plus congestif que le reste.

.....

COEUR

900 grammes.

Pas de canal artériel.

L'aorte au-dessus des sigmoïdes aortiques est normale. Il existe simplement une petite ligature qui indique la place où s'insérerait le ligament artériel.

Le départ des gros vaisseaux se fait normalement.

Les cavités gauches sont normales, aussi bien l'oreillette gauche que le ventricule gauche et l'auricule. Le ventricule gauche est épaissi dcm 1/2. Le ventricule gauche ouvert on s'aperçoit que l'anévrysme du sinus de Valsalva s'est rompu dans le ventricule droit, n'a pas perforé le septum fibreux interventriculaire. Vu par transparence, ce septum fibreux est bien visible. L'anévrysme passe immédiatement en avant de lui.

Le Ventricule droit. Il existe un endocarde fibreux, nacré, constituant une "jet-lésion" sur la partie antéro-supérieure de ce ventricule droit, dû certainement à la régurgitation due à 2 orifices perforés à la partie inférieure de l'anévrysme.

L'aorte vue par en-dessous, comporte 3 sigmoïdes normales avec le départ des coronaires au-dessus des sigmoïdes antéro-droite et antéro-gauche.

Il existe un anévrysme du sinus de Valsalva gros comme une petite noix, à paroi très fine, qui se fait aux dépens et au fond de la sigmoïde antéro-droite et qui vient bomber par sa partie inférieure convexe, à la partie supérieure du ventricule droit, dirigé directement vers le bas et un peu à droite.

Deux faits dont très particuliers

- 1° cet anévrysme, véritable doigt de gant comporte à sa partie inférieure et sur les côtés 7 à 8 petits appendices, gros comme des grains de raisin, qui pour la plupart sont perforés à leur extrémité inférieure.
- 2° sur le bord droit et près du bord postérieur de cet anévrysme, la base, c'est-à-dire la partie supérieure de l'anévrysme semble avoir une insertion commune avec la partie supéro-interne et gauche de la valve antéro-externe de la tricuspide.

Cette disposition est intéressante si on envisage que les sutures chirurgicales doivent tirailler sur cette valve antéro-externe de la tricuspide et entraîner, peut-être, une insuffisance tricuspidiennne.

Le travail du chirurgien a été de poser un certain nombre de points de suture près de la base supérieure de cet anévrysme, et ce travail paraissait avoir été très satisfaisant.

HISTOLOGIE (Docteur Caramanian)

POUMONS

droit et gauche identiques par leurs aspect.

On y remarque une légère congestion avec un petit épaississement de la plèvre, par endroits une alvéolite oedémateuse légère.

Il existe de façon diffuse une congestion veineuse, assez importante, mais on ne voit pas de modification franche des artères. Les artères élastiques comme les artères musculaires para-bronchiolaires, les petites artères musculaires et les artérioles ont un aspect normal.

Il n'y a pas en somme d'artérite pulmonaire notable.

L'ANEVRYSME DU SINUS DE VALSALVA

A) Coupes histologiques d'une des excroissances de l'anévrysme perforée à son sommet.

- Les coupes perpendiculaires ou tangentielles montrent également que cette excroissance est faite d'un tissu collagène, fibreux, peu cellulaire et absolument pas inflammatoire. L'extrémité de ces excroissances est parfaitement arrondie, lisse et il est absolument impossible de dire si ces excroissances à sommet perforé, sont perforées congénitalement ou si la perforation a été secondaire.

Un tel aspect fibreux, absolument sans inflammation, non évolutif, peut aussi bien être congénital que acquis, mais très ancien, remontant à plusieurs années.

B) Si l'on examine en coupes verticales la jonction entre :

- la paroi aortique à son départ une des sigmoïdes aortiques sans anévrysme,

le septum fibreux inter-ventriculaire et plus bas le muscle ventriculaire septal on remarque :

que les fibres musculaires et élastiques de l'aorte s'arrêtent assez tôt, à 1 ou 2 mm au-dessus de l'insertion sigmoïdienne.

A la partie basse de l'aorte ces fibres musculaires et élastiques s'éparpillent, prennent un aspect plus lâche et s'arrêtent à 1 ou 2 mm au-dessus de l'insertion sigmoïdienne, au sommet d'un triangle constitué par un tissu collagène très peu figuré, d'allure lâche, sans formation fibrillaire bien visible.

Dans ce triangle on ne voit pratiquement pas d'éléments cellulaires ni de formation fibrillaire organisée.

Il semble bien que cette zone soit une zone lache et très peu résistante, et l'on concevrait assez bien que la poussée aortique puisse déterminer une véritable hernie de cette région.

Plus bas, après cette zone de faible résistance, on voit le septum fibreux ou le tissu collagène paraît plus dense, plus fibrillaire et où appaaraissent des fibres élastiques.

Au point de départ de ce septum fibreux interventriculaire, c'est-à-dire à la partie basse du triangle collagène décrit, part la sigmoïde aortique faite d'un tissu collagène et élastique.

L'examen de l'aorte basse au niveau de la formation de l'anévrysme, c'est-à-dire au niveau de la sigmoïde antéro-droite montre également un arrêt des fibres musculaires et élastiques qui paraît un peu prématuré et ce ci se continue vers le bas par un tissu collagène très peu cellulaire.

Le bord interne de cette sigmoïde antéro-droite lui-même est formé par un tissu épaissi très peu habité en cellules.

EN CONCLUSION : l'anévrysme lui-même et les excroissances perforées à leur sommet sont faites d'un tissu conjonctif sans aucun signe d'inflammation et il est impossible de dire si la perforation existait congénitalement ou non. L'examen histologique de la partie basse de l'aorte et des sigmoïdes aortiques montre :

Au départ de l'aorte une zone de 1 ou 2 mm qui ne comporte pas de fibres élastiques et musculaires et qui peut avec vraisemblance être accusée d'être une zone de moindre résistance. Cet état semblerait en faveur de la théorie qui veut reconnaître :

- à une dystrophie
- à un mauvais état de l'orifice aortique, la cause de la hernie entraînant la formation d'un anévrysme du sinus de Valsalva.

COMMENTAIRES

=====

Nous avons décrit le cas d'un anévrysme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule droit chez un homme de 30 ans, où un diagnostic durant la vie a pu être porté et l'intervention chirurgicale décidée.

Un certain nombre de point méritent d'être discutés.

La nature congénitale de l'anévrysme ne fait aucun doute.

- Ceci sur : - l'âge précoce de la découverte
d'une séméiologie d'auscultation
- l'absence de réactions sérologiques de la syphilis et de tout antécédent infectieux
 - les constatations anatomiques :
anévrysme en doigt de gant du sinus coronaire droit
anévrysme papyracé, de petite taille
absence de végétations oslériennes.

Le moment de la rupture est plus discutable, soit tardive - à 21 ans, lors d'un effort, c'est douteux :

- du fait du caractère très fruste de ce possible "syndrome de rupture" seulement marqué par la constatation par le malade d'un bruit soufflant perçu dans sa poitrine, et à l'auscultation par l'exagération d'une séméiologie préexistante.

- plus encore du fait du grand intervalle libre entre cette rupture possible et l'apparition d'une décompensation cardiaque : 6 ans au cours desquels le malade mène une vie très active
- du type anatomique de la rupture : on conçoit mal une rupture simultanée en 5 points différents.

soit congénitale - : c'est beaucoup plus probable.

Dès l'enfance on perçoit un souffle continu, or jamais il n'a été constaté de souffle diastolique sur des anévrysmes non rompus, en l'absence d'autres malformations associées : anatomiquement, nous l'avons vu cette malformation était isolée, il n'y avait pas, en particulier de bicuspidie aortique.

Enfin, la très longue tolérance de cet anévrysme rompu, nous avons vu qu'en cas de rupture tardive elle dépassait rarement 1 an.

La cause de l'évolution fébrile prolongée

- pas de notion de rhumatisme articulaire aigu
- d'infarctus pulmonaire (ni cliniquement ni anatomiquement).
- toutes les hémocultures, pratiquées en série, sont restées stériles
- aussi nous semble-t-elle pouvoir être mise sur le compte de la congestion pulmonaire passive, due au shunt aorto-pulmonaire, avec cliniquement une expectoration striée de sang et souvent purulente, l'existence

de bases pulmonaires gorgées de sang à l'examen anatomique.

Nous pensons donc, sans pouvoir l'affirmer, qu'il s'agit de ces infections pulmonaires à bas bruit, comme on en rencontre si souvent dans toutes les cardiopathies avec surcharge de la petite circulation, et dont les traitements antibiotiques et déplétifs viennent si difficilement à bout.

L'absence de renseignements fournis par l'angio-cardiographie

Ceci ne saurait nous étonner, nous avons vu que les seuls résultats valables n'ont pu être fournis, et de façon bien inconstante, que par les angiographies sélectives. Cette technique a semblé ici impossible du fait du mauvais état du malade, de l'importance chez lui des troubles du rythme, et nous avons vu que la simple angiographie veineuse sous faible pression avait déjà donné lieu à des incidents sérieux.

La valeur des résultats obtenus par le cathétérisme intra-cardiaque à l'aide de la microsonde de Laurens-Allard

Et c'est là que réside une grande part de l'intérêt de notre observation. Le principe de ce micromanomètre est le suivant : un micromanomètre électronique de très petit volume est placé dans la tête d'un cathéter type Cournand - micromanomètre de 2,6 mm. de diamètre, sur 8 mm de long. Le manomètre étant ainsi introduit dans les cavités cardiaques, on

supprime tous les inconvénients de la transmission hydraulique, obligée de louvoyer entre la production d'oscillations intempestives et un amortissement excessif.

Ce micromanomètre permet non seulement d'enregistrer les variations de pressions, mais aussi les vibrations de fréquence acoustique que sont les bruits du coeur.

Ce micromanomètre est d'une grande stabilité, insensible aux mouvements du cathéter et à la température, capable d'enregistrer des fréquences élevées (5.000 périodes) d'un étalonnage stable, il n'est pas plus traumatisant qu'un cathéter ordinaire.

La traduction pratique de ces caractéristiques est :

- un enregistrement des courbes de pression sans retard ni artefact
- l'enregistrement simultané de la pression et des vibrations et surtout du fait de la transmission des ondes sonores dans les milieux liquides, il permet de localiser exactement l'origine d'un bruit intracardiaque : l'intensité d'un souffle est maximum en son point de production, elle décroît très vite dès qu'on s'éloigne : fonction du carré de la distance.

Ce qui revient à dire qu'en pratique, lorsqu'on s'éloigne de quelques millimètres l'intensité du souffle diminue considérablement, pour disparaître avec des distances de l'ordre du centimètre.

La cause de la mort

n'apparaît pas très clairement.

On ne peut invoquer ni un lachage des sutures, d'après les constatations anatomiques, il semblerait plutôt s'agir d'une congestion pulmonaire en amont du ventricule gauche à la suite de l'occlusion brusque d'une fistule à gros débit.

C O N C L U S I O N

=====

Malformation congénitale rare, dont la gravité tient à son évolution habituelle vers la rupture dans les cavités cardiaques, l'anévrysme du sinus de Valsalva a longtemps été relégué au rang des curiosités anatomiques. Son diagnostic, bien rarement relaté n'était guère qu'un diagnostic d'élimination, aux bases bien précaires, véritable exploit individuel et de pure satisfaction personnelle pour le clinicien, puisqu'en dehors de toute thérapeutique.

Ce point de vue s'est modifié depuis une dizaine d'années avec l'apparition de la chirurgie cardiaque.

- L'étude des anévrysmes rompus du sinus de Valsalva a vu son intérêt renouvelé par les discussions auxquelles il donne lieu avec les plus courantes des cardiopathies congénitales (communication inter-ventriculaire avec insuffisance aortique, en particulier).

- Son diagnostic rendu possible grâce à de nouvelles méthodes d'investigations paracliniques.

Le diagnostic clinique reste en effet toujours hésitant.

L'attention doit être attirée par un double souffle rétrosternal bas situé. Mais rien dans ce souffle n'est vraiment caractéristique ; on ne peut en dire qu'une chose vraiment solide : il ne manque jamais dans les anévrysmes rompus, tant pour son élément systolique que pour l'élément diastolique.

Sa découverte doit donc faire mettre en oeuvre d'autres recherches paracliniques :

- non pas tant les examens radiographiques, électriques, ou le cathétérisme intra-cardiaque, qui ne fournissent que des éléments d'appoint.
- ni même l'angiocardio-graphie, pourtant si décisive pour le diagnostic des anévrysmes non rompus, à condition d'utiliser l'opacification sélective de l'aorte (aortographie rétrograde).

Cette méthode s'est par contre révélée bien décevante dans l'étude des anévrysmes rompus.

- que par la phonocardiographie intra-cardiaque.

Cette méthode nous semble être d'une valeur décisive pour localiser exactement le shunt gauche droite, en montrant l'existence d'un souffle diastolique dans les cavités droites, et son absence dans l'artère pulmonaire.

Il s'agit là d'une méthode particulièrement élégante et fidèle, qui sera sans doute amenée à rendre de nombreux services dans l'étude des cardiopathies congénitales.

Le traitement chirurgical de l'anévrysme rompu, affection spontanément grave, dont la survie ne dépasse pas en moyenne 1 an, nous semble plein d'espoir.

Si les résultats chirurgicaux sont encore grevés d'une forte mortalité, celle-ci est due au caractère encore risqué des interventions portant directement sur les cavités cardiaques.

....

Le perfectionnement de ces diverses méthodes :
hypothermie, circulation extra corporeale, doit
mettre les anévrysmes rompus du sinus de
Valsalva, dont la cure apparait comme techniquement
simple, parmi les prochaines conquêtes de la
chirurgie cardiaque.

Vu LE DOYEN

L. BINET

VU Le Président de Thèse

P. SOULIE

VU et PERMIS D'IMPRIMER

Le Recteur

de l'Académie de Paris

Jean SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

- 1.- ABBOTT M.E.
Atlas of Congenital Heart Disease N.Y.1936
- 2.- ABBOTT M.E.
Report of cases of aneurysms of sinuses of Valsalva. Brit. M.J. II97, 1932.
- 3.- BAER RW, TAUSIG H.P, OPPENHEIMER E.H.
Cong.Aneurysmal dilatation of the aorta with arachnodactyly.
Bull.Johns Hopkins Hosp. 72 : 309, 1943.
- 4.- BAKER R.R., HANSON H.E., MORROW A.G.
Experimental closure of ruptured sinus of Valsalva aneurysm.
Surg.Gynec and Obst. 104 : 653, 1957.
- 5.- BEAN W.B., PONSETI S.V.
Dissecting aneurysm produced by diet.
Circul. 12 : 185, 1955.
- 6.- BOGOCH A., CHRISTOPHERSEN E.F.
Calcified cardiac aneurysms.
Ann.Int.Med. 32 : 295, 1950
- 7.- BROWN J.W., HEATH D., WHITAKER W.
Cardioaortic fistula: a case diagnosed during life and treated surgically.
Circul. 12 : 819, 1955.
- 8.- BROWN R.C., BURNETT J.D.
Anomalous channel between aorta and right ventricle. Report of a case.
Pe diatrics 3 : 597, 1949.
- 9.- BURCHELL H.B. EDWARDS J.E.
Aneurysm of the aortic sinus with communication into the right ventricle and associated ventricular septal defect.
Proc.Staff Meet. Mayo Cl. 26 : 326, 1951.

10.- CATTIN Cl.

Des Anévrysmes des sinus de Valsalva
Thèse Paris 1958.

11.- CHIPPS A.D.

Aneurysm of the sinus of Valsalva causing
coronary occlusion.

Arch. Path. 31 : 627, 1941.

12.- DEVIC E., SANTY P.

Dilatation pseudo anévrysmale des sinus de
Valsalva associée à diverses malformations
congénitales.

Arch.Mal.du Coeur 1 : 457, 1908.

13.- DOTTER C.T., STEINBERG I.

Angiocardiography

N.Y. Paul Hoeber Inc.

14.- DUBILIER W., TAYLOR T.L., STEINBERG I.

Am. J.Roentgenol. 73 : 10, 1954.

15.- DURAND P.E.

Des anévrysmes du sinus de Valsalva à
développement intra-cardiaque.

Thèse Lyon 1883.

16.- EDWARDS J.E., BURCHELL H.B.

Specimen exhibiting the essential lesion
in aneurysms of the aortic sinus.

Proc. Staff. Meet. Mayo Cl. 31 : 407, 1956.

17.- FALHOLT W., THOMSEN G.

Cong.Aneurysm of the right sinus of Valsalva
diagnosed by aortography.

Circul. 8 : 549, 1953.

18.- FELDMAN L., FRIEDLANDER J. and al.

An.of right sinus of Valsalva with rupture
into right atrium and into the right ventricle.

Am.H.J. 51 : 314, 1956.

- 19.- FOWLER R. BEVIL H.
Aneurysms of the sinuses of Valsalva, with
report of a case.
Pediatrics 8 : 340, 1951.
- 20.- FRIEDBERG C.
Diseases of the heart p.773- 2d ed.1956.
Saunders Phil.
- 21.- GLENN F., STEWART H.J., ENGLE M.A., LUKAS D.S.STEINBERG I.
Coarctation of aorta complicated by bacterial
endocarditis and an aneurysm of the sinus of
Valsalva.
Circulation 17, 3 : 432, 1958.
- 22.- GOEHRING C.
Congenital aneurysm of the aortic sinus of
Valsalva.
J.M.Research 42 : 49, 1920.
- 23.- GOETZ A.A., GRAHAM W.H.
Aneurysm of the sinus of Valsalva associated
with coarctation.
Radiology 67 : 416, 1956.
- 24.- GORLIN R. GORLIN S.G.
Hydraulic formula for calculation of the
area of the stenotic mitral valve, other
cardiac valves and central circulatory shunts.
I.Am.Heart J. 41 : 1, 1951.
- 25.- GOULD.
Pathology of the heart.
Thomas Publ. 1953 p.432.
- 26.- HARRIS W.H., SCHATTENBERG H.J.
Aneurysm of aorta rupturing into right
ventricle.
Ann.Int.Med. 20 : 961, 1944.

27.- HEIM DE BALSAC.

In traité des Cardiopathies Congénitales -
publié sous la direction de E.DOUZELOT et
F. d'ALLAINES p.563 - 1954.

28.- HERMANN G.R., SCHOFFIELD N.D.

The syndrome of rupture of sinus of Valsalva
into right auricle.

Am. Heart J. 34 : 86, 1947.

29.- HERSON R.N., SYMONS M.

Ruptured cong.aneurysm of the posterior sinus
of Valsalva.

Brit.Heart J. 8 : 125, 1946.

30.- HUSTFELD F. DAVIDSEN H.

Surgical treatment of congenital aneurysm
of sinus of Valsalva.

Acta Chirurgica Scandinavia 3 : 280, 1956.

31.- JONES A.M., LANGLEY F.A.

Aortic sinus aneurysms.

Brit. Heart J. 11 : 325, 1949.

32.- KAWASAKI J.A., SCHULTZ F.B.

Aneurysm of the sinus of Valsalva with
rupture into the right ventricle.

Am. Heart J. 41 : 149, 1951.

33.- LANGERON I., GIRARD P., LIEFOOGHE J.

Un cas d'anévrysme du sinus de Valsalva.

Bull. Spc. Med.Hp. de Paris 70 : 374, 1954.

34.- LAROCHE M.

Les communications bulbaires congénitales.
Thèse Nancy - 1941.

35.- LEE E.B., KRIEGER O.J., LEE N.K.

Cong.aneurysm of the non coronary sinus of
Valsalva leading to complete heart block.

Case report.

Ann.of int.Med. 45 : 525, 1956.

36.- LIAN C., FACQUET J.

Les anévrismes congénitaux des sinus de Valsalva.

Arch. Maladie du Coeur et des Vaisseaux
p.108 - 1944.

37.- LILLEHEI C.W., STANLEY P., VARCO R.L.

Surgical Treatment of ruptured Aneurysms of the sinus of Valsalva.

Annals of Surgery 146. 3 : 458, 1957.

38.- LILLEHEI C.W., GOTT V.L., GONZALES J.L., VARCO R.L.

Retrograde perfusion of the coronary sinus for direct vision aortic-surgery, for the aortic valve, ruptured sinus of Valsalva, aortic pulmonary septal defect, and complete transposition of the great vessels in man.

Surg.Gynec.and Obst.104 : 319, 1957.

39.- LIN T.K., CROCKETT J.E., DIMOND E.G.

Ruptured congenital aneurysm of the sinus of Valsalva.

Am.H.J. 51 : 445, 1956.

40.- LOEDERICH, POUMEAU-DELILLE.

Anévrisme des sinus de Valsalva ouvert dans l'oreillette droite.

Soc.Med.Hôp.de Paris 32, 1734, 1928.

41.- MAC KUSSICK V.A.

The cardio-vascular aspect of Marfan's syndrome : an heritable disorder of connective tissue.

Circulation 11 : 321, 1955.

42.- MARFAN A.B.

1 cas de déformation congénitale des 4 membres.
Bull.Soc.Méd.Hôp.de Paris 13 : 220, 1896.

- 43.- MORROW A.G., BAKER R.R., HANSEN H.E., MAC HINGLEY.
Successful surgical repair of a ruptured
aneurysm of the sinus of Valsalva.
Circul. I6, 4 : 533, 1957.
- 44.- MAYNARD R.M. - THOMPSON W.
Congenital Aneurysm of an aortic sinus.
Arch.Path.45 : 65, 1948.
- 45.- MICKS R.H.
Congenital aneurysm of all three sinuses
of Valsalva.
Brit. H.J. 2 : 63, 1940.
- 46.- MIGET A.
Syndrome d'Ehlers-Danlos.
Thèse Paris 1933.
- 47.- MORGAN BURCHELL H.B.
Ventricular septal defect simulating patent
ductus arteriosus.
Proc.Staff Meét. Mayo Clin.25 : 69, 1950.
- 48.- MOSES M.F.
Aortic lesions associated with arachnodactyly.
Brit.Med. J.2 : 81; 1951.
- 49.- MOUQUIN DUBOST MAURICE HATT.
Anévrysme du sinus de Valsalva rompu dans
l'oreillette droite, cure chirurgicale.
Soc.Fcse de Cardiologie - Comm. du 16 Mars
1958 (à paraître)
- 50.- ORAM S., EAST T.
Rupture of aneurysm of aortic sinus of
Valsalva into the right side of the heart.
Brit. H.J. 4 : 541, 1955.
- 51.- OSTRUM H.V., ROBINSON B.D. and al.
Aneurysm of the aortic sinus.
Am. J. of Roentgenol 40 : 828, 1938.

- 52.- PONSETI I.V., SHEPARD R.S.
Lesions of the skeleton and of other mesodermal tissues in rats feed sweet pea.
J.Bone and joint Surg.36 : 1031, 1954.
- 53.- ROUVIERE H.
Traité d'Anatomie Humaine.
- 54.- SHUSTER N.H.
Aneurysm of the sinus of Valsalva involving coronary orifice.
Lancet 1 : 507, 1937.
- 55.- SOULIÉ P. et coll.
Cardiopathies congénitales.
Ière édition 1952 - Expansion S.F.
- 56.- SOULIÉ P., ROUTIER D., BERNAL P.
Communication interventriculaire avec insuffisance aortique (diagnostic différentiel de la persistance du canal artériel).
Arch.Mal.Coeur et Vx 42 : 765, 1949.
- 57.- SOULIÉ P., LAURENS P., BOUCHARD F., CORNU C., BRIAL E.
Enregistrement des pressions et des bruits intra-cardiaques à l'aide d'un micromanomètre.
Bull.Soc.Méd.Hôp. Paris 22 : 713, 1957.
- 58.- UYEYAMA H., KONDO B., KAMINS M.
Arachnodactyly and cardio vascular disease.
Report of an autopsied case with a summary of previously autopsied cases.
Am. Heart J. 34 : 580, 1947.
- 59.- VENNING G.R.
Aneurysms of sinus of Valsalva.
Am. H.J. 42 : 57, 1951.
- 60.- WARTHER R.O.
Congenital aneurysm of the right anterior sinus of Valsalva with spontaneous rupture into the left ventricle.
Am. Heart J. 37 : 975, 1949.

61.- WHITE P.D.

Aneurysms of the sinus of Valsalva in
Heart Disease.

Mc Millan Co N.Y. 1946.

62.- WEILL G.

Ectopie des cristallins et malformations
générales.

Ann.d'occul. 169 : 21, 1932.

63.- WEISS L.

Rupture of an aneurysm of the sinus of
Valsalva.

Brit. Heart J. 19,1 : 138, 1957.

TABLE DES MATIÈRES

Introduction	Page	1
Historique	"	2
Fréquence	"	5
Anatomie descriptive et rapports de la racine de l'aorte et des sinus de Valsalva	"	7
Anatomie pathologique	"	10
Pathogénie	"	12
Signes cliniques des anévrysmes du sinus de Valsalva rompus dans le ventricule droit	"	19
Examens paracliniques	"	27
Evolution et pronostic	"	34
Diagnostic différentiel	"	36
Diagnostic de la nature congénitale des anévrysmes du sinus de Valsalva	"	44
Les diverses méthodes de traitement chirurgical	"	51
Observation clinique	"	58
Commentaires	"	72
Conclusion	"	77

Bibliographie

